3.

Ueber

angeborenen Kernmangel

(infantiler Kernschwund, Moebius).

Von

Prof. Dr. **O. Heubner**,
Geh. Med.-Rath, dirigirender Arzt der Kinderklinik.

Sonder-Abdruck aus den Charité-Annalen. XXV. Jahrgang.

Mit 5 Tafeln und 1 Abbildung im Text.

Berlin 1901.
Verlag von August Hirschwald.
N.W. Unter den Linden No. 68.

Ueber angeborenen Kernmangel
(infantiler Kernschwund, Moebius).

Von

Prof. Dr. **O. Heubner.**

(Mit 5 Tafeln und 1 Abbildung im Text.)

Im Jahre 1892 hat Moebius[1]) den Versuch gemacht, aus der grossen bis dahin wenig gesichteten Masse der Fälle von Augenmuskellähmungen eine bestimmte Gruppe auszusondern und zu einem neuen Krankheitsbegriff zu vereinigen: die angeborenen oder in den ersten Lebensjahren entstandenen Ophthalmoplegien. Schon einige Jahre vorher hatte der genannte Autor selbst[2]) einen derartigen Fall eingehend zu untersuchen Gelegenheit gehabt, der ihn zu literarischen Studien über die eigenthümliche Erkrankung und zu intimerer Beschäftigung mit ihr veranlassten. Ihre Frucht waren die Gedanken, mit denen er vor acht Jahren hervortrat. Er hatte jetzt 44 Fälle solcher infantiler Augenmuskellähmungen gesammelt, worunter auch neue eigene Beobachtungen sich befanden; sie bildeten die Grundlage seiner Ueberlegungen. Er machte auf eine Reihe besonderer Eigenschaften aufmerksam, welche den in Frage kommenden Fällen gemeinsam waren, und ihre Abtrennung vom allgemeinen Gros rechtfertigten.

1. Die frühzeitige Entstehung, sei es noch während der Foetalzeit, sei es während der Zeit der frühen extrauterinen Entwicklung. Von den in der späteren Kindheit und der Jugend entstandenen Fällen, die er mit gesammelt hatte, musste es bei der kritischen Betrachtung zweifelhaft gelassen werden, ob sie wirklich zugehörig waren.

---

[1]) Ueber infantilen Kernschwund. Münchener med. Abhandlungen. VI. Reihe. 4. Heft. Sonderabdruck aus d. Münchener med. Wochenschr. 1892.

[2]) Münchener med. Wochenschr. 1888. No. 6.

2. Das regelmässige Befallensein der Augenmuskeln oder wenigstens die Miterkrankung dieser, wenn noch andere Lähmungen da waren. Dabei waren theils sämmtliche Augenmuskeln befallen (Ophthalmoplegia exterior totalis), theils nur einzelne Gruppen, z. B. nur die vom Oculomotorius versorgten Muskeln, oft auch von diesen nur einzelne (z. B. isolirte Ptosis), oder nur der Muskel des Nerv. abducens.

3. Neben der Ophthalmoplegie fanden sich in einer Reihe von Fällen andere Gehirnnervenlähmungen von genau demselben Charakter vor, insbesondere des Facialis. Von einer Miterkrankung des Hypoglossus begleitete Ophthalmoplegien hatte Moebius in der Literatur bis 1892 nicht finden können. Wohl aber konnte schon er auf das Vorkommen von abnormen Bildungen an anderen Körperstellen hinweisen.

4. Auch in den combinirten Fällen handelte es sich immer nur um motorische Hirnnerven, die sensiblen waren stets unbetheiligt.

5. Die Erkrankung war — wenigstens mit nur wenigen und zweifelhaften Ausnahmen — doppelseitig und symmetrisch, wobei allerdings beide Seiten meist nicht gleich stark befallen sich zeigten.

6. Die Erkrankung war in allen Fällen zur Zeit der Beobachtung abgeschlossen, machte keine Fortschritte auf andere Gebiete, blieb vielmehr durch das ganze Leben hindurch auf der gleichen Stufe, mehrfach viele Jahrzehnte lang. Ebensowenig wie eine Verschlimmerung trat aber auch eine Besserung ein.

7. Der ganze übrige Organismus bleibt unberührt, frei von nervöser Erkrankung.

Es war vielleicht nicht gleichgültig für die Auffassung dieser Fälle, zu der Moebius gelangte, dass er zuerst selbst die Beobachtung einer angeborenen doppelseitigen Abducens-Facialislähmung machte, eine Combination, die bei den nahen Beziehungen, in denen diese beiden Nerven innerhalb der Medulla oblongata stehen, wohl von selbst den Blick des Kenners auf dieses Organ und insbesondere auf die Nervenkerne hinlenken musste. Gerade die Erwägung, dass ein primärer Muskelschwund, den man von vornherein gewiss ebenso gut als Ursache der Erkrankung ins Auge fassen konnte, auf eine so seltsame Combination, wie es die gleichzeitige Erkrankung beider äusseren Augenmuskeln und aller oder vieler Gesichtsmuskeln bei Freibleiben der übrigen Augenmuskeln ist, sich wohl kaum capriciren möchte, gerade diese Erwägung wies den genannten Forscher darauf hin, die Localisation des krankhaften Processes in den Kernen der die ergriffenen Muskeln versorgenden Nerven zu suchen. Auch die entgegengesetzte Localisation der Erkrankung, die isolirte doppelseitige Oculomotoriuslähmung, wovon ein sicherer Fall mitgetheilt wird, bietet der Annahme eines primären Muskelschwundes die nämlichen Schwie-

rigkeiten. Da nun in diesen beiden Fällen an eine primär in den Muskeln begonnene Erkrankung nicht wohl zu denken ist, so hält es Moebius für natürlicher, als eine getrennte Entstehungsart verschiedener Fälle der Gesammtgruppe anzunehmen, für alle Fälle dieser angeborenen oder früh entstandenen Hirnnervenlähmungen die gleiche und gemeinsame pathologische Veränderung zu fordern: den Schwund der Nervenkerne, die zu den jeweils gelähmten Muskeln in Beziehung stehen. Er spricht von einem Schwund, d. h. einer Zerstörung, einer Auflösung der den betreffenden Kern oder Kerntheil zusammensetzenden Ganglienzellen, und setzt ein Gift voraus, das direct an diese Zellen gleicher Organisation, gleicher Bedeutung herantrete und ihre Vernichtung herbeiführe.

Der Erklärungsversuch des geistreichen Neurologen war gewiss geeignet, durch seine einfache und einheitliche Auffassung bis dahin doch recht schwer verständlicher Zustände, Beifall und Zustimmung zu gewinnen. Aber es zeigte sich doch auch hier in der Folge die Schwierigkeit, eine pathologisch-anatomische Vermuthung festzuhalten ohne den bestätigenden Befund. Auch hatte diese immerhin ihre schwachen Seiten. Konnte man, gerade mit Rücksicht auf neuere und neueste Forschungen über ausschliessliche Beziehungen gewisser Gifte zu ganz bestimmten Organen und Organtheilen, die Hypothese eines Giftes, das nur auf motorische Ganglienzellen wirkte, zulässig finden, so war um so schwerer verständlich, warum sich dieses nur auf die engen Gebiete einiger Hirnnervenkerne beschränken sollte. Wollte man irgend eine andere Schädigung annehmen, so war vielleicht Manchem wahrscheinlicher, dass dem peripheren Nerven etwas zustosse, als dem Nervenkern, besonders in solchen Fällen, wo die Lähmung auf sehr kleine Gebiete beschränkt war. Legte man Gewicht auf die Entstehung in früher Kindheit, so wären hier primäre Myopathien wohl mit grösserer Wahrscheinlichkeit zu erwarten, als Nervenkernläsionen. Auch waren in den meisten Fällen keine Atrophien, wie nach Nervenzerstörung, nachzuweisen.

Eine ganz besonders scharfe Stellung gegen die Moebius'sche Auffassung des Leidens als infantilen Kernschwundes, nimmt Kunn[1]) in einer Reihe sehr eingehender Arbeiten ein, in denen er eine grosse Anzahl eigener neuer Beobachtungen mittheilt. Auf Grund einiger anatomischer und besonders klinischer Erwägungen kommt dieser Autor zu dem Resultat, dass es sich um Aplasien von Nervencentren handeln müsse, deren Folge

[1]) Beiträge zur Augenheilkunde. Herausgegeben von Prof. Dr. Deutschmann. Heft XIX. 1895. Dr. Carl Kunn, Die angeborenen Beweglichkeitsdefecte der Augen. Ibid. Heft XXI. 1895. Heft XXVI. 1897. Ferner: Dr. Walter Zweig, Casuistische Beiträge zur Lehre von den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen. Ibid. Heft XLI. 1899.

diese Ophthalmoplegien seien. Er bezeichnet deshalb die Erkrankung als angeborene Beweglichkeitsdefecte. Er meint, dass diese ebensowohl von einer Aplasie der Nervenkerne (bei gut erhaltener peripherer Musculatur), wie von einer Aplasie peripherer motorischer Organe, einer Art isolirter Dystrophie der Augenmuskeln (bei erhaltenen Nervenkernen) bewirkt werden könnten. Dass beide Theile von einander unabhängig sich entwickeln können, lehrt die Beobachtung Leonowa's, die eine völlig gut entwickelte Körpermusculatur bei gänzlichem Defect des Rückenmarks bei einer Missbildung nachwies. — Wenn Kunn zur Stütze seiner Annahme einer peripheren Aplasie der Muskeln ohne Erkrankung der Centren sich auf einen Fall Bernhardt's bezieht, wo bei angeborener Ophthalmoplegie die Nervenkerne normal waren, so möchte ich ihm dabei nicht ohne Weiteres folgen, da der Fall durch Erweichungen im Mittelhirn und klinisch durch Trigeminuslähmung complicirt war, in Bezug auf die anatomischen Verhältnisse nicht eingehend genug beschrieben ist, und da vor Allem ja gar nicht nachgewiesen ist, dass hier peripherische Aplasie vorgelegen hat. Seiner Deutung zahlreicher hierher gehöriger Fälle aber als einer Aplasie, nicht als eines Schwundes, nervöser Centren wird die Schilderung des von mir beobachteten Falles nach meiner Meinung zur Stütze dienen.

Die Casuistik unserer Erkrankung hat sich auch sonst innerhalb der seit Möbius' Veröffentlichung verflossenen Jahre nicht ganz unbeträchtlich vermehrt, hat seine Darstellung bestätigt und in folgenden Punkten erweitert.

Erstlich lernte man Fälle kennen, in denen ausser dem Facialis auch der Hypoglossus an der Lähmung motorischer Hirnnerven sich betheiligte. Adolf Schmidt[1]) und Propovici[2]) beobachteten je einmal nicht nur halbseitige Lähmung der Zunge neben Abducens-Facialislähmung, sondern auch Atrophie der entsprechenden Zungenhälfte.

Aber nicht nur im Gesicht, sondern auch am Körper kommen solche Muskeldefecte vor, wie der erwähnte Schmidt'sche Fall beweist, der einen vollständigen Defect des einen Musculus pectoralis major und minor aufwies.

Sodann wurden doch weitere Fälle einseitiger motorischer Hirnnervenlähmung bekannt, die nach ihrem ganzen sonstigen Verhalten (Angeborensein, Stationärbleiben) zu unserer Krankheitsgruppe gehören. Schon im Jahre 1892 beschrieb Friedrich Schultze[3]) einen Fall von angeborener einseitiger Facialisparalyse. Freilich waren bei diesem doch zwei kleine Anomalien auch an den Augen vorhanden, halbseitige Pupillenerweiterung und locomotorischer Nystagmus. Ganz das nämliche

---

1) Zeitschrift f. Nervenheilk. X. S. 400. 1897.

2) Archiv f. Augenheilk. XXXIV. Heft 1. 1897.

3) Fall von angeborener Facialislähmung. Neurol. Centralbl. 1892.

Zusammentreffen beobachtete Bernhardt in einem seiner Fälle[1]. Aber in dem zweiten von ihm mitgetheilten Falle angeborenen einseitigen Gesichtsmuskelschwundes[2]) fehlte auch selbst der Nystagmus, ebenso in seinem dritten Falle[3]). Hier war eine Missbildung am Körper, nämlich Mangel des Daumens derselben Seite, wo sich die angeborene Facialislähmung vorfand, zu beobachten.

Der letztgenannte Forscher macht auf ein weiteres Symptom in zwei seiner Fälle von angeborener Facialislähmung aufmerksam: den Mangel der Thränensecretion auf der gelähmten Seite.

Endlich kommt zu den schon von Moebius mitgetheilten Fällen von directer gleichartiger Vererbung unserer Krankheit eine weitere Beobachtung von Interesse hinzu. Goufrein[4]) theilt den Fall eines Colporteurs mit, der selbst und dessen vier Söhne an totaler doppelseitiger Ophthalmoplegie litten. Der gleiche Fehler soll schon in mehreren Generationen der Ascendenz vorhanden gewesen sein, aber immer nur die männlichen Familienglieder betroffen haben, während alle Mädchen frei davon geblieben sind.

Das klinische Bild tritt aus den sich mehrenden Einzelbeobachtungen, nachdem es erst von Moebius erkannt war, immer schärfer hervor. Auf dem Boden der Vererbung, also durch irgend welche Einflüsse, denen die Erzeuger unterlegen haben, entsteht ein Zustand von Lähmung, der zur Zeit, wo die betreffenden Kranken in Beobachtung kommen, gewöhnlich als ein fertiger und abgeschlossener sich darstellt, und von dem entweder berichtet wird, dass er gleich nach der Geburt bemerkt worden ist, oder dass er in den ersten Lebensjahren sich entwickelt hat. Die Lähmung betrifft meistens die Augen, oder neben diesen auch die anderen motorischen Hirnnerven, Facialis und Hypoglossus. Sie ist gewöhnlich complet und total, die elektrische Erregbarkeit des Nerven wie der Muskeln ist an den gelähmten Partien für beide Stromarten völlig erloschen. Entartungsreaction findet sich nicht. — Die Lähmung kann mit völligen Defecten einzelner Muskeln im Gesicht, oder auch am Körper verknüpft sein. — Sie ist häufiger doppelseitig und dann im Grossen und Ganzen symmetrisch, selten auf einen einzigen Nervenbezirk oder Theile eines solchen beschränkt. Die Lähmung ist immer motorisch; sensible Störungen fehlen durchaus. Das ganze übrige Nervensystem, wie auch der ganze sonstige Organismus erscheinen gesund; so kann das Uebel Jahrzehnte lang bestehen.

Aber die anatomische Begründung der Einheitlichkeit der in Frage

1) Neurol. Centralblatt. 1894. No. 1.
2) Neurol. Centralblatt. 1897. No. 7.
3) Berliner klin. Wochenschrift. 1899. No. 31.
4) Revue médicale de la suisse Romande. Decbr. 1896.

stehenden Fälle steht noch aus. Noch von keiner einzigen ausgeprägten Erkrankung dieser Art hat man bisher Gelegenheit gehabt, das Nervensystem anatomisch zu untersuchen. Nur über einen rudimentären Fall liegt eine von sachkundiger Hand geführte histologische Untersuchung vor, diese aber spricht zu Gunsten der von Moebius ausgesprochenen Vermuthung. Es ist eine Beobachtung von Siemerling[1]), deren Mittheilung in demselben Jahre erfolgte, in dem die Abhandlung von Moebius erschien.

Es handelte sich um einen 50jährigen, an Dementia paralytica verstorbenen Mann, der von Geburt an eine linksseitige Ptosis gehabt hatte, sonst aber — auch während der letzten Krankheit — durchaus keine Anomalien seiner Augenbewegungen hatte erkennen lassen. Die histologische Untersuchung ergab nur an einer umschriebenen Stelle des Oculomotoriuskernes, in der Hauptzellgruppe und nahe der Mitte seiner Ausdehnung von vorn nach hinten, eine mangelhafte Entwickelung der Ganglienzellen, ohne jede entzündliche Erscheinung. Allerdings war aber die Kernerkrankung beiderseits, während die Lähmung nur auf einer Seite sich fand, wo auch Degenerationszeichen im Nerven nachzuweisen waren.

So ist dieser Fall auch nicht ganz aufklärend. Siemerling bringt aber die Ptosis mit der Kernerkrankung in Zusammenhang und hält eine mangelhafte Anlage des Kernes für die nächste Ursache des vorgefundenen Defectes. War also diese Beobachtung immerhin zu verwerthen, so blieb ihre Bedeutung doch deshalb noch gering, weil erstens die Ausdehnung des ganzen Processes doch eine so geringfügige war, dass ein zufälliges Zusammentreffen nicht ganz undenkbar war, zweitens der anatomische und klinische Befund nicht congruent waren und drittens doch auch nicht sicher festzustellen war, ob die Kernerkrankung nicht erst secundär aufgetreten war zur primären Muskelnervenerkrankung. Kunn bezweifelt die Beweiskraft dieses Falles überhaupt.

Somit blieben weitere Aufklärungen über diese merkwürdige Erkrankung durch Beobachtungen ausgesprochener Fälle und Mittheilung ihrer anatomischen Unterlagen unter allen Umständen sehr erwünscht.

Eine solche soll im Folgenden gemacht werden.

Beobachtung I: Knabe im 2. Lebensjahre. Von Geburt an mit der Lähmung behaftet, wegen deren er in die Klinik aufgenommen wird. Während der ganzen Beobachtungszeit (von einem Monat) gänzlich stationäre Lähmung beider äusseren Augenmuskeln, des linken Facialis, sowie in etwas geringerem Grade des rechten Facialis. Atrophie der

---

[1]) Anatomischer Befund bei einseitiger congenitaler Ptosis. Archiv f. Psychiatrie. XXIII. S. 764. 1892.

Vorderhälfte der linken Zunge. Tod durch Lungenrippenfellentzündung nach Masern. Ausgebreitete Aplasie der motorischen Hirnnervenkerne sowie der linken Olive, spärlichere Entwickelung der linken Pyramidenbahn.

O. W., 1 Jahr 7 Monate alt, Arbeiterkind, wird am 20. Juni 1899 in die Kinderklinik aufgenommen wegen Gesichtslähmung. Stammt aus angeblich gesunder Familie; ist das 2. Kind, hat gesunde Geschwister. Künstlich genährt. Bekam im 7. Monate die ersten Zähne, entwickelte sich aber körperlich langsam. Kann noch jetzt nicht gehen und hat erst im Alter von 16 Monaten sitzen lernen.

Gleich bei der Geburt bemerkte man die noch jetzt bestehende Ungleichheit im Gesicht. Der Mund musste gewaltsam geöffnet werden; die Zunge war angewachsen und musste gelöst werden. Auch das psychische Verhalten soll nicht das gesunder Kinder gewesen sein; der Knabe habe sich nicht an den Spielen der anderen Kinder betheiligt und sei theilnahmslos gewesen. Aber er ist doch auch nicht schwachsinnig gewesen, hat sich vielmehr immer um die Mutter gekümmert, ihre Abwesenheit bemerkt. — Sprechen kann er noch kein Wort. — Hat aber nie Krämpfe oder Zuckungen gehabt, überhaupt noch an keinerlei Kinderkrankheiten gelitten. Nur von Schnupfen und von Augenkatarrhen ist er recht oft befallen gewesen. Auch jetzt sind die Augen seit einiger Zeit wieder entzündet. Appetit und Verdauung waren meist in Ordnung.

Der Status ergab Folgendes: Dürftig genährtes, blasses Kind von nur 7 kg Körpergewicht, mit offenbar freiem Sensorium. Es blickt, soweit es die nachher zu schildernde Lähmung zulässt, ganz verständig um sich, fixirt die Gegenstände, die man ihm vorhält, versteht einfache Dinge, spielt, führt die ihm geheissenen Bewegungen aus, giebt die Hand u. dgl. Die Intelligenz scheint nur der übrigen allgemeinen Entwickelung entsprechend zurückgeblieben zu sein. — Temperatur normal, Puls 130, Respir. 40. Kopf von normaler Gestalt, hat einen Umfang von 43 cm. Fontanellen geschlossen, alle Nähte fest. Beiderseits Conjunctivitis superficialis und Otitis media, mehr schleimig als eitrig. Links spontane Perforation (rechts später, 6. Juli, Paracentese). — Keine Drüsenschwellungen — An den Brust- und Bauchorganen keine Besonderheit. Die Extremitäten werden alle vier, so weit zu beurtheilen, gleich gut und ohne Behinderung bewegt, wenn der Knabe sitzt oder liegt. Auch die Hautsensibilität lässt — soweit das möglich ist zu constatiren — eine Beeinträchtigung weder im Gesicht, noch am Rumpf oder Extremitäten erkennen.

Appetit gut. Ausleerungen regelmässig, von normaler Beschaffenheit. Urin ohne Eiweiss.

Die Untersuchungen der wesentlichen Störungen des Kindes ergiebt Folgendes. Sofort bei der aufmerksamen Betrachtung des Gesichts fällt seine eigenthümlich starre maskenartige Beschaffenheit auf. Diese ist in der linken Hälfte stärker ausgesprochen als in der rechten und kommt vor allem auf Rechnung der mimischen Gesichtsmuskeln. Sowohl bei ruhigem Gesichtsausdruck, wie bei ängstlicher Stimmung, beim Weinen u. s. w. bleibt die ganze linke Gesichtshälfte von der Stirn bis zum Kinn vollständig unbeweglich. Doch ist auch die rechte Hälfte nicht ganz normal. Namentlich die obere Partie dieser Seite ist in ähnlicher Weise starr wie das ganze linke Gesicht; die Stirn bleibt auch rechts, selbst bei starkem Schreien, fast ganz glatt. Beide Augen können nicht völlig geschlossen werden, auch im Schlafe bleibt ein 3 mm breiter Spalt. Will das Kind die Augen schliessen, so rollen die Bulbi nach oben, so dass die Iris unter dem oberen Augenlid verschwindet. Nur in den um den Mund und Nase gelegenen Muskeln findet rechts ein gewisses Mienenspiel statt.

Die Nasolabialfalte fehlt links ganz. Rechts ist sie ein wenig angedeutet. Die Mundwinkel hängen beide in der Ruhe etwas herab, der linke sogar weniger als der rechte: bei der Bewegung aber wird der linke Mundwinkel gar nicht, der rechte hingegen nach aussen verzogen, auch vertieft sich dann die rechte Nasolabialfalte.

Der Speichel fliesst öfters zum Munde heraus. Der Mund kann nicht soweit geöffnet werden, wie das bei normalen Kindern dieses Alters der Fall, auch beim Schreien nicht. Der Stand der Uvula ist gerade in der Mittellinie. Das Schreien klingt eigenthümlich gedeckt, so etwa wie bei diphtherischer Lähmung. Doch hebt sich das Zäpfchen und das Gaumensegel beim Schreien sichtlich.

Irgend welche Störungen beim Kauen und Schlingen (z. B. auch von Semmel) wurden niemals beobachtet.

Thränensecretion ist durchaus nicht vorhanden, fehlt auch beim starken Schreien während der elektrischen Untersuchung. Die Pflegeschwester giebt an, dass sie nie bei dem Kinde, weder so lange es auf der Hauptstation sich befand, noch auf der Infectionsabtheilung (wohin sie zufällig mit dem Kinde übersiedelte), einmal eine Thräne habe fliessen sehen.

Der ungewöhnliche Gesichtshabitus verstärkt sich aber weiter durch das Verhalten der Augen. Diese befinden sich ebenfalls meist in einer starren, wenig bewegten Ruhelage. Oft stehen die Bulbi in paralleler Richtung gerade aus, oft aber convergiren sie nach innen, bald das eine, bald das andere Auge mehr. Niemals aber geht der Blick nach aussen. Vorgehaltenen Gegenständen folgen beide Augen nach oben und nach unten, sowie nach innen, sobald aber die Mittellinie nach aussen überschritten wird, folgt das betreffende Auge nicht nach aussen, sondern wenn der Gegenstand das Kind interessirt, dreht es den ganzen Kopf nach der Seite, wo jener hingeführt wird. Links vielleicht etwas Ptosis, wegen der Facialislähmung schwer zu taxiren. Beim Blick nach oben erreicht der rechte Bulbus eine weniger hohe Einstellung als der linke. Berührt man die Cornea mit der Sonde, so hebt sich der linke Bulbus rascher als der rechte. Die nachstehende Abbildung kann das Verhalten des Gesichtes erläutern. (Die Anschwellung der Lippen ist aber erst durch die hinzugetretene Krankheit veranlasst.)



Das Sehvermögen ist offenbar ganz gut, das Auge folgt auch in weiterer Entfernung den Gegenständen. Der Augenhintergrund ist normal, Linse klar.

Die Pupillen sind gleichweit, mittelweit, reagiren auf Lichteinfall ganz normal.

Die Zunge wird auf Verlangen nicht herausgestreckt. Doch bemerkt man nach geöffnetem Munde eine sehr auffallende Verschiedenheit der linken von der rechten Hälfte. Jene nämlich ist schmäler als diese, ihre Oberfläche, besonders in der vorderen Hälfte, gefurcht, gerunzelt, abgeplattet und eingesunken, genau so, wie man es bei der Bulbärparalyse an der ganzen Zunge sieht. Nur fibrilläre Zuckungen sind bei den verschiedenen Besichtigungen nie wahrgenommen worden. Rechts ist keine derartige Atrophie vorhanden.

Auch die linksseitigen Gesichtsmuskeln zeigen sämmtlich einen geringen Grad von Atrophie, es fehlt das Relief, das die unter der Haut liegenden Muskeln dem Gesicht sonst geben, die Haut ist auffällig glatt und scheint mit dem Unterhautfettgewebe zusammen den Knochen direkt aufzuliegen.

Die elektrische Untersuchung ergiebt Folgendes:

Die galvanische Reizung (Ka S. Z.) des Nervus facialis dexter und seiner Zweige ergiebt überall, auch an der Stirn, bei einer Stromstärke von 2—7 Mill. A. deutliche und rasch ablaufende Zuckung.

Links wird selbst mit einer Stromstärke von 8 Mill. A. nirgends auch nur die Spur einer Zuckung ausgelöst.

Muskeln. Der rechte Musc. orb. palp. zuckt bei directer Reizung mit der Ka S. bei einer Stromstärke von 9 Mill. A. rasch, blitzartig. Links auch bei stärkstmöglichen Strömen absolut keine Zuckung zu erzielen.

Farad. Str.: Rechts in allen Nervenzweigen und Muskeln Zuckungen bei 35 mm Rollenabstand.

Links selbst bei fast übereinander geschobenen Spiralen nirgends eine Zuckung zu erzielen.

Also links aufgehobene Erregbarkeit für jede Stromesart und Stärke, rechts erheblich herabgesetzte Erregbarkeit. Keine Entartungsreaction.

Zuckungen der Augenmuskeln zu erzielen, gelang beiderseits nicht.

Wie schon oben bemerkt, vermochte der Knabe allein nicht zu stehen und zu gehen. Wenn er aber gestützt und geführt wurde, so war er doch im Stande, einige Schritte zu machen, und dabei fiel auf, dass er das rechte Bein etwas nachzuschleppen schien. Zu willkürlichen Bewegungen in bestimmter Richtung den Knaben zu veranlassen, war nicht möglich. Irgend eine Behinderung der Beweglichkeit der Arme oder Beine im Bette war aber, wie schon oben erwähnt, durchaus nicht wahrzunehmen.

Die, bis zum Eintritt höheren Fiebers, während der Zeit vom 20. Juni bis 8. Juli oftmals wiederholte Untersuchung des begreiflicher Weise in hohem Grade interessirenden Zustandes ergab jedesmal genau dasselbe Resultat. Eine Aenderung des Krankheitsbildes trat während der ganzen Zeit in keiner Beziehung ein.

Am 7. Juli wurde der kleine Patient in der Klinik vorgestellt und besprochen. Es handelte sich also um einen seit der Geburt wahrscheinlich in unverändertem Grade fortbestehenden Zustand, der die motorischen Hirnnerven betraf, und zwar beide Seiten symmetrisch, wenn auch ungleichmässig.

Völlig gleich und vollständig gelähmt waren beide Nervi abducentes, complet und total war ferner das Gebiet des linken Facialis betroffen, nicht vollständig und nicht im ganzen Umfange dasjenige des rechten Facialis.

Nicht gelähmt schienen die Oculomotoriusgebiete zu sein, doch war auch die Bewegung der von diesen Nerven versorgten Muskeln eine keineswegs sehr ausgiebige und energische, so dass eine Schwächung wenigstens nicht ausgeschlossen war. Ob der Musculus obliquus superior normal fungirte, konnte auch von den zu Rathe gezogenen ophthalmolog. Kollegen nicht festgestellt werden.

Jedenfalls hatten wir es mit einer doppelseitigen Abducens-Facialislähmung zu thun, die durchaus dem Typus entsprach, wie er zuerst von Moebius zu einem einheitlichen Bilde zusammengefasst worden war. Dazu kam nun noch die höchst ausgesprochene Atrophie der Zunge, deren Unbeweglichkeit wohl dem Geschrei den eigenthümlichen Charakter gab, da sie sich nicht wie bei normalen Kindern im Munde wölben konnte. Also zu der Abducens-Facialis-Lähmung gesellte sich noch ein linksseitiger Zungenschwund, der wohl mit einer Hypoglossuslähmung in Beziehung zu bringen war. — Unser Fall reihte sich also den Beobachtungen von Adolf Schmidt und Propovici aufs Engste an und berührte sich endlich durch das bemerkenswerthe Symptom der mangelnden Thränensekretion mit zweien der Bernhardt'schen Fälle. Mit diesen hatte unser Fall auch das gemein, dass er in verhältnissmässig sehr jugendlichem Alter zur Beobachtung kam, so dass bei der kurzen seit der Geburt verflossenen Zeit auch der Angabe der Eltern, dass der Zustand angeboren, durchaus Glauben geschenkt werden darf.

So hatten wir also alle charakteristischen Züge bei unserem kleinen Kranken, die uns berechtigen, den Fall als zu der von Moebius gekennzeichneten Gruppe zugehörig zu bezeichnen.

Die klinische Diagnose wurde demgemäss auf diejenige Erkrankung gestellt, die von Moebius als infantiler Kernschwund bezeichnet worden ist, wobei freilich hervorgehoben wurde, dass bisher eine anatomische Stütze für diese Bezeichnung noch nicht vorhanden sei. Die Prognose wurde bezüglich einer Heilung als aussichtslos, bezüglich des Lebens aber durchaus günstig gestellt. Es würde die Lähmung im jetzigen Umfange ohne Vermehrung oder Verminderung das ganze Leben hindurch wahrscheinlich fortbestehen.

Leider zeigte sich das Leben schon am folgenden Tage von einer anderen Seite her bedroht. Es trat hohes Fieber ein, das sich alsbald als der Beginn einer Masernerkrankung herausstellte. Diese verwickelte sich im weiteren Verlaufe mit schweren doppelseitigen Pleuropneumonien, denen das zarte Kind am 23. Juli erlag.

Die Section fand am 24. Juli statt.

Das Protokoll des pathologischen Institutes (Dr. Koch) lautet: Bronchopneumonia multiplex. Pleuritis fibrinosa pulmonis dextr. Hyperaemia et oedema pulmonis sinistr. Hyperplasia lienis. Nephritis parenchymatosa, Hemiatrophia sinistra linguae.

Gehirn und Rückenmark wurden mir zur genaueren Untersuchung seitens des pathologischen Instituts gütigst überlassen; ebenso die Zunge.

Die allgemeine Grösse des Gehirns entspricht dem Alter des Kindes. Auch zeigt der Bau der Hemisphären, sowie das Kleinhirn bei makroskopischer Betrachtung keinerlei Abweichungen von dem gewöhnlichen Verhalten. Die weichen Hirnhäute sind überall zart, die Gefässe nicht von der Norm abweichend, verzweigt oder abnorm blutgefüllt, die Arterien an der Basis durchweg zart, Stirn- und Hinterhauptlappen ebenso wie Scheitel und Schläfenlappen beiderseits symmetrisch entwickelt, die Windungen der einzelnen Lappen lassen nichts Regelwidriges wahrnehmen.

An der Hirnbasis fällt aber ein asymmetrischer Bau der Medulla oblongata auf. Ihre linke Hälfte sieht wie verkümmert aus. Die Pyramide läuft auf der linken Seite über eine wie eingesunkene Stelle hin. Die hier austretenden Nerven sehen aber nicht grau oder atrophisch aus. Die Sehnerven und das Chiasma opticorum sind ganz gut entwickelt. Auch an den Nn. oculomotoriis nichts Abnormes zu sehen, ebenso nicht an dem linken Nervus trochlearis. Der rechte ist an dem herausgenommenen Präparat nicht aufzufinden. Ebenso wenig die Nervi abducentes.

Balken und Fornix gut entwickelt. Auch bei Einschnitten in die Hirnrinde hebt sich überall die graue und weisse Substanz deutlich von einander ab und zeigt ganz das normale Gepräge.

Die grossen Hemisphären wurden vom Stamme getrennt und besonders aufbewahrt, ebenso das Kleinhirn, von den hinteren mittleren und vorderen Stielen abgeschnitten, endlich die grossen Stammganglien vom Mittelhirn abgetrennt. Alle genannten Theile, ebenso wie das Rückenmark, werden in Müller'scher Lösung gehärtet.

Die Zunge ist im vorderen Theil ihrer linken Hälfte auffällig verschmälert und zeigt eine gerunzelte, wie zerknitterte und eingesunkene Oberfläche. Auf dem Durchschnitt zeigt die rechte Zungenhälfte die gewöhnliche röthlichbraune Muskelfarbe, während die linke auf das Drittel oder Viertel der rechten Hälfte eingeschrumpft ist eine graue Färbung und eine mehr gallertartige Consistenz darbietet. In der hinteren Partie der Zunge zeigt sich die linke Hälfte der Schnittfläche auch noch schmäler als die rechte, ihre Farbe unterscheidet sich aber nicht mehr auffällig von der des Querschnitts rechterseits.

Nach völliger Härtung der Organe in der Müller'schen Lösung werden die Organe in einzelne Querschnitte von der Dicke mehrerer Millimeter getheilt und diese behandelt:

1. nach der Methode von Weigert und Pal,
2. nach der Methode von Marchi,
3. feine Schnitte verschiedener Partien (besonders der Medulla oblong. in der Mitte) mit Carmin, Hämatoxylin oder Nigrosin.

Um zunächst das Unwesentliche mit kurzen Worten abzuthun, sei hervorgehoben, dass die von den Centralwindungen des Grosshirns beiderseits untersuchten Stücke, ebenso diejenigen mehrerer Stellen des Kleinhirns Abweichungen vom Normalen nicht erkennen liessen. Insbesondere war auch nach der Marchi'schen Methode nirgends etwas von degenerativen Vorgängen nachzuweisen, — abgesehen von den ganz spärlichen zerstreuten kleinen schwarzen Schollen, die man ja auch in jedem normalen Nervensystem vereinzelt bei dieser Behandlung antrifft. An ganz einzelnen Stellen der Centralwindungen begegneten an den Wänden von senkrecht in die Hirnoberfläche ein-

strahlenden Capillaren einzelne oder auch reihenweise angeordnete Fettkörnchenzell dio diroet dem Endothel der betreffenden Gefässe anzugehören schienen.

Im Kleinhirn zeigten die Purkinje'schen Zellen die normale Ausbildung.

Auch im Rückenmark waren mittelst der Marchimethode nirgends irgend wel degenerative Vorgänge nachzuweisen, weder in der Cervical-, noch Dorsal-, noch Lumb gegend. Der ganze Querschnitt des Marks sah überall etwas dürftig entwickelt aus, als ob die Gesammtbildung etwas zurückgeblieben wäre, aber die Gliederung in gr und weisse Substanz, die Formation der Vorder-, Seiten- und Hinterstränge, die E wickelung der Ganglienzellen in Vorder- und Hinterhörnern, in den Clarke'sc Säulen bot nirgends eine Abweichung von der gewöhnlichen Gestalt und der geg seitigen Lagerung dar. — In den Vorderhörnern waren die drei Gruppen von Gangli zellen auf dem Querschnitt wohl entwickelt.

Ganz anders waren die Verhältnisse in der Medulla oblongata und nach aufw davon in Brücke und theilweise noch in der Vierhügelgegend. Die hier gefundenen weichungen sollen nun in Folgendem ausführlicher beschrieben werden.

Zur Erläuterung des Textes dienen die beigefügten Abbildungen. Um die Ver derungen leichter verständlich zu machen, ist von jedem in den verschiedenen Höhen Medulla, der Brücke und des Mittelhirns geführten Querschnitt ein doppeltes Bild geben. Das obere Bild rührt von unserem Falle her, das untere giebt den möglichs gleicher Höhe gewonnenen Querschnitt des nämlichen Hirntheiles eines, in Bezug auf Nervensystem gesunden Kindes von annähernd gleichem Alter und gleicher Kör entwicklung (gleich dürftigem Gewicht) an. Der Hirnstamm dieses Kindes ist ge gleich lang gehärtet worden, wie der des kranken, die mikroskopischen Schnitte s ebenfalls möglichst genau gleich dick gemacht worden (fast immer etwa 30 μ), wie d und die Schnitte sind mit den nämlichen Reagentien gleich lange Zeit in beiden Fäl behandelt worden. So sind wohl die Abweichungen in dem Bilde der Querschnitte unserem Falle nur auf krankhafte Veränderungen zurückzuführen.

Wir beginnen mit dem Bilde im untersten Stockwerk der Medulla oblongata, di oberhalb der Pyramidenkreuzung in der Höhe der Schleifenkreuzung (von diesem schnitte ist eine Abbildung nicht gegeben.)

1. Schnitt durch die Schleifenkreuzung. Die Kerne der Hintersträ (Goll'scher und Burdach'scher Strang) ebenso der Strickkörper beiderseits deutl entwickelt und zellhaltig, doch machen die der rechten Seite entsprechenden ei kräftigeren succulenteren Eindruck, scheinen auch reicher an Zellen zu sein, als die lin seits. Auch die Fibrae arcuatae internae, die von diesen Kernen nach der Schleifenkreuz ziehen, sind rechts besser entwickelt, als links; ebenso die Formatio reticularis. aufsteigende Trigeminuswurzel nebst anliegender Subst. gelatinosa ist auf beiden Häl gut ausgebildet. Die in den Schnitt noch hineinfallenden untersten Enden der Olive s reich an gut gefärbten Zellen. Doch zeigt sich die linke Olive im Ganzen schon mangelhafter ausgebildet als die rechte.

Der Accessoriuskern ist beiderseits vorhanden, aber rechts zellreicher als links: einem Schnitt zählte ich in einem Gesichtsfelde (bei Zeiss C Ocular I) innerhalb rechten Kernes 34, innerhalb des linken nur 21 Zellen.

Noch viel stärker ist der, in diese Schnitthöhe fallende, unterste Abschnitt des l poglossuskerns alterirt. Im linken sind überhaupt gar keine, im rechten spärliche und nicht sehr schön entwickelte Zellen zu entdecken. Das hint Längsbündel fehlt links auf allen Schnitten dieser Region vollständig, rechts is auch sehr dürftig entwickelt, aber doch wenigstens angedeutet.

2. Schnitt durch das distale Drittel der Medulla oblongata (s. Abbilung Taf. I, Fig. 1 und 2. Färbung nach Weigert-Pal).

Gleich beim ersten Blick auf die Photographieen des normalen und des abnormen ıerschnittes fällt das sehr ungleiche Allgemeinverhalten der Gewebe gegenüber ·n chemischen Eingriffen auf, denen sie, wie schon oben hergehoben, in ganz genau eicher Weise unterworfen worden waren. Während die mit Chromsäure und Kupfer ge·izten Fasern des gesunden Organes das Hämatoxylin kräftig fixirt haben, so dass die ınze Zeichnung des Querschnittes einen gesättigten Farbenton aufweist und graue und eisse Substanz sich klar von einander abheben, bietet der Querschnitt des kranken Or·ınes besonders links ein etwas verschwommenes Bild, die Zeichnung nimmt sich aus, ie von unsicherem Pinsel geführt, während sie dort scharf, wie mit dem Stichel des upferstechers entworfen, sich darstellt. Die Färbung der markhaltigen Substanzen ist asser, mehr grau, im Gegensatz zu der dunkler braunen beim gesunden Präparat. Man irfte wohl berechtigt sein, daraus den Schluss zu ziehen, dass die Gewebe der Medulla)longata unseres kleinen Kranken auch in chemischer Beziehung noch etwas Unreiferes ıtten, als dem Alter entspricht, dass die Markscheiden der Nervenfasern in diesem Gehirn denfalls diejenige Substanz in geringerer Menge enthielten, welche die Bindung des Hä·ıtoxylins bei der Weigert'schen Methode veranlasst.

Diese selbe „unreife" Beschaffenheit des Gewebes, insbesondere der markhaltigen asern finden wir auf allen Querschnitten der Medulla oblongata bis in das untere rittel der Brücke hinein. Erst ungefähr in der Höhe des Trigeminusaustrittes verliert e sich, erst von hier an lässt die Zeichnung des nach Pal gefärbten Querschnittes ese allgemeine Schwächlichkeit des Gewebes des erkrankten Organes im Vergleiche it dem gesunden vermissen. Weiter oben tritt sie aber nochmals hervor.

Betrachten wir jetzt den Querschnitt in seinen Einzelheiten, so fällt sofort die symmetrie, die zu Ungunsten seiner linken Hälfte besteht, in die Augen. Sie beruht)r Allem auf einer ganz erheblich dürftigeren Entwickelung der Hauptolive. Dieses ächtige, der Medulla obl. sein charakterisches Querschnittsbild aufprägende Kerngeilde stellt sich links um die Hälfte kleiner und wie verkrüppelt dar. Auch die rechte live entspricht in ihrer Entwicklung keineswegs dem Maasse völliger Gesundheit, wie n Vergleich mit dem normalen Querschnitte lehrt (beide Querschnitte sind möglichst geau der gleichen Höhe entnommen; schon $1/2$ mm etwa unterhalb der Stelle, deren Durch·hnitt hier abgebildet ist, endet in beiden Fällen die Olive, und ist nur noch die innere ebenolive sichtbar). Aber sie ist doch immerhin von normaler Gestalt, die Kräuselungen ırer Contur sind deutlich ausgebildet, während links dies Alles sehr unvollkommen ist. s sei gleich hier angeschlossen, dass diese mangelhafte Entwicklung die Gesammtasse des Olivenkerns betrifft, nicht aber ihre elementare Zusammensetzung. Denn e einzelnen Ganglienzellen sind, soweit sie vorhanden, auch in dem verkrüppelten Orıne durchaus wohlgebildet, gut gefärbt (bei Carminbehandlung) mit schönem deutchem Kern, auch kommen auf die gleiche Raumeinheit auf beiden Seiten nicht auffällig ·rschiedene Mengen von Zellen; die Zahl scheint vielmehr der Norm zu entsprechen. s handelt sich also um mangelhafte Ausbildung des Kernes im Ganzen, nicht um De·neration seiner einzelnen Bestandtheile.

Um Wiederholungen zu vermeiden, sei weiter bemerkt, dass dies Verhalten der nken Olive sich durch die ganze Medulla oblong. in genau gleicher Weise hindurchzieht. erade diese Hypoplasie der Olive ist es auch, welche hauptsächlich die oben erwähnte akroskropische Gestaltsveränderung des Gesammtorganes zur Folge hat.

Aber damit sind die Anomalien unseres Querschnittes nicht erschöpft. Im Gebiete

des linken Hypoglossus finden wir gar keine Ganglienzellen, in dem des rechten nur spärliche und dürftig entwickelte. Das hintere Längsbündel fehlt auf beiden Seiten. Hypoglossusfasern sind nicht zu sehen. Die Formatio reticularis ist auf der linken Seite in ihrem dorsalen und ihrem medialen Drittel erheblich faserarmer, als auf der rechten, auch die Fibrae arcuatae internae sind hier spärlicher. Endlich ist auch der Querschnitt der Pyramide auf der linken Seite weniger umfänglich und dürftiger ausgebildet. Man erkennt diese Abweichungen schon am schwach vergrösserten Bilde sehr deutlich. Man vergleiche die Abbildungen des normalen und abnormen Organes bei n XII im Gegensatz zu *, bei f im Gegensatz zu ** und bei py.

3. Querschnitt in der Mitte der Medulla oblong. (Vergleiche Taf. I, Fig. 3 u. 4.) Zuvörderst fällt in Fig. 3 auch die Asymmetrie der beiden Querschnittshälften wieder in die Augen, die hauptsächlich durch die dürftige Entwicklung der linken Olive bedingt ist. Die in einer krummen Linie verlaufende Figur des Querschnitts der rechten Olive lässt 14 einzelne Kräuselungen erkennen, während rechts sich deren nur 8 finden. Dafür ist der Olivenquerschnitt allerdings links etwas breiter. Das Pyramidenfeld ist auch hier links kleiner als rechts. Beiderseits breitet es sich nach unten und aussen um die Oliven herum aus, während am normalen Querschnitte das Feld nur nach innen von den Oliven liegt.

Betrachtet man die dorsalen Partien des normalen Querschnitts Fig. 4 (am Boden des 4. Ventrikels), so sieht man schon bei schwacher Vergrösserung dorsal vom hinteren Längsbündel beiderseits die Hypoglossuskerne als helle Scheiben (am nach Pal gef. Präp.) plastisch hervortreten (s. n XII). — Am Querschnitt unseres Falles Fig. 3 ist eine solche Scheibe nur auf der rechten Seite angedeutet, während sie links gar nicht vortritt, ausserdem fehlt das hintere Längsbündel überhaupt, und zwar beiderseitig. Nur ist rechts ein kleines laterales Randstück dieses Querschnittes mit markhaltigen Fasern versehen. Auch ziehen vom rechten Hypoglossuskern einige Wurzelfasern nach abwärts. Diese sieht man besonders bei stärkerer Vergrösserung (100fach) deutlich.

Bei stärkerer Vergrösserung zeigt sich, dass das linksseitige Hypoglossusfeld auf einen ziemlich kleinen Raum reducirt und ganz arm an den feinen Nervenfasern ist, von denen es in der Norm wimmelt, und dass die charakteristischen Ganglienzellen hier ganz fehlen. Man sieht aber auch nicht etwa Rudimente solcher, irgend welche Reste von früherer Entzündung, reichlichere Kernanhäufungen (bei einfacher Karmin- oder Nigrosinfärbung) oder dergl., sondern einfach leere Neuroglia. Das rechtseitige Hypoglossusfeld ist besser mit feinen Fasern versorgt, hat auch wohl ausgebildete Ganglienzellen, aber erheblich geringer an Zahl, als in dem normalen Präparat sich finden. (Vergl. Taf. IV. Fig. 15.)

Die Formatio reticularis ist beiderseits, mehr aber links als rechts faser- und zellenarm.

Dagegen sind beiderseits der Fasciculus solitarius (Fig. 3 f. s.), der Vagus- und Glossopharyngeuskern, sowie das untere Ende des Acusticuskernes gut ausgebildet. Auch die Zellen des Nucleus ambiguus sind auf beiden Seiten nachweisbar. Ebenso Strickkörper, Kleinhirnseitenstrangbahn, Trigeminuswurzel mit Substantia gelatinosa, Fibrae arcuatae internae und externae, Olivenzwischenschicht (Schleifenbahn), alles vielleicht links ein wenig dürftiger.

4. Querschnitt im proximalen Drittel der Medulla oblong. (Vergleiche Abbildungen Tafel II, Fig. 5 u. 6.) Man gewahrt dorsal die letzten Ausläufer des rechten Hypoglossuskernes, dessen Verhalten dasselbe bleibt, wie in den früheren Querschnitten, nur sind die Zellen noch weniger zahlreich als in den distaleren Partien des Kernes. Höchst auffällig ist die Gesammtreduction des Querschnittes gegenüber der Norm.

Die Acusticuskerne, ventraler, wie dorsaler, ebenso wie die Wurzeln dieses Nerven, sind beiderseits gut entwickelt. Auch das Corpus trapezoideum hat ziemlich gut gefärbte Fasern. Die Trigeminuswurzel mit der gelatinösen Substanz beiderseits normal.

Medial von dieser erscheint nun am normalen Querschnitt der Facialiskern mit grossen multipolaren Zellen. Diese fehlen auch an den entsprechenden Stellen des kranken Querschnittes rechts nicht völlig, sind aber spärlicher. Besonders aber tritt die Armuth an feinen Fasern hier hervor, während normaler Weise ein sehr dichtes Netz dieser Nervenfortsätze vorhanden ist.

Das hintere Längsbündel fehlt auch hier vollständig. Die Formatia reticularis ist beiderseits dürftig entwickelt, besonders faserarm ist sie links.

Je mehr die Querschnitte in das distale Brückenende hinein führen, um so grösser wird am normalen Querschnittsbilde das Feld des Facialiskernes und um so reicher an schönen grossen multipolaren Ganglienzellen. Gleichzeitig taucht dorsal dicht unter dem Boden des 4. Ventrikels der Abducenskern auf, ebenfalls mit zahlreichen grossen Zellen und einem sehr dichten Netz feiner Fasern (vergleiche die Abbildungen Taf. II, Fig. 8 bei n VII und bei n VI). Am entsprechenden Querschnitt des kranken Gehirns sind die Facialiskerne arm an, die linke fast ganz entblösst von Zellen, faserarm, sehr verkleinerte, links ganz leere Neurogliafelder darstellend. Auch an Stelle beider Abducenskerne finden sich fast völlig faserlose leere, von weiten Gefässlücken durchsetzte, gänzlich zellenlose Felder (s. Taf. II, Fig. 7 bei ** und *). Das hintere Längsbündel fehlt vollständig. Die dürftige Entwickelung der Formatio reticularis, die Assymmetrie, der Oliven, wie in den früheren Höhen.

Auffällig ist, dass die Pyramidenfelder des gesunden Querschnittes hier unregelmässig gestaltete Lücken aufweisen. Handelt es sich hier um noch nicht völlig entwickelte Partien? — Die Lücken bestehen aus einem wenig differenzirten Gliagewebe in das vielfach einzeln und in Gruppen polygonale Zellen (Gliazellen?) eingebettet sind, und das von einem sehr weitmaschigem Netz zarter Nervenfasern durchsetzt ist. An vielen Stellen sieht man feine und feinste Bündel querdurchschnittener (Pyramiden-)Fasern diese Maschen durchziehen.

5. Querschnitt durch das unterste (distale) Drittel der Brücke (siehe Abbildung Taf. III, Fig. 9 u. 10). Das Querschnittsbild des kranken Organs ist hier in einer sehr auffallenden Weise im Vergleich zur Norm verworfen und unregelmässig, so dass einiges Studium zur Orientirung erforderlich ist. Betrachten wir zunächst den normalen Querschnitt (Fig. 10), so erkennen wir, wie ein oberes Feld (die Nervenkerne, Form. reticularis, Schleifenbahn enthaltend) getrennt wird von einem unteren (die Pyramidenbahnen und Brückenfasern einschliessend). Die trennenden Faserzüge bestehen aus den schräg vom ventralen Acusticuskern nach innen und abwärts zu der Raphe hin laufenden Bündeln, dem Corpus trapezoides (centrale Acusticusbahn).

Im Schnitte durch das kranke Organ (Fig. 9) haben rechts diese Züge, wie in der Norm, eine schräg abwärts von aussen nach innen ziehende Richtung. Dagegen sehen wir sie links mehr horizontal verlaufen. Die Ursache hiervon ist, dass das Haubenfeld auf der linken Seite erheblich kleiner ist, als auf der rechten Seite. Diese Reduction aber kommt wieder hauptsächlich auf Rechnung einer ganz mangelhaften Entwickelung bezw. Fehlens der motorischen Kerne, des hinteren Längsbündels, der Formatio reticularis und zum Theil wohl auch der centralen Haubenbahn (vgl. Fig. 9, c.tr.). Dagegen sehen wir die Schleifenbahn, jedenfalls die obere oder innere Schleifenbahn (vgl. Fig. 9 L), ebenso die obere Olive auf beiden Seiten gut und deutlich entwickelt. Bei stärkerer Vergrösserung gewährt man einen fast völligen Mangel des Abducenskernes. Während am normalen Querschnitt dieses Gebilde mit kräftiger Contour am Boden des

4. Ventrikels nach aussen und oben vom hinteren Längsbündel sich abhebt, auch das Facialisknie dorsalwärts vom Abducenskern sich erkennen lässt (Fig. 10 n VI g VII), ist am Querschnitt des kranken Organes an dieser Stelle schon bei Lupenbetrachtung eine öde todte Fläche. Bei stärkerer Vergrösserung sieht man, dass diese ganze Partie aus einem homogenen leicht gekörnten Gliagewebe besteht, das von einzelnen weiten Gefässlücken und auf der rechten Seite von äusserst spärlichen Nervenfasern durchsetzt ist. Ganglienzellen sind links an der ventralen Partie dieser leeren Stelle zu finden, doch ist nicht mehr zu beurtheilen, ob sie dem Abducenskern oder der Form. reticularis zuzurechnen sind. In der Hauptsache präsentirt sich hier genau dasselbe Bild, wie es die Abbildung (Taf. IV) von dem fehlenden Hypoglossuskern wiedergiebt. Von Abducensfasern ist auf einer grossen Zahl in diesem Gebiete gelegter Querschnitte nichts zu sehen, das Facialisknie ist rechts an einigen Schnitten vielleicht angedeutet, enthält aber nur äusserst spärliche gefärbte Fasern (vgl. Fig. 9, g VII); auch Fasern des N. facialis mögen da und dort ganz spärlich durch das Gesichtsfeld ziehen. Der rechte Facialiskern ist grösstentheils sowohl zellen- wie faserarm, an seiner ventralen Hälfte liegen aber Gruppen von polygonalen Zellen, die gut erhalten scheinen. Links ist eine ausgesparte Stelle zwischen oberer Olive und Trigeminuswurzel, die man als Facialiskern ansprechen könnte, überhaupt gar nicht vorhanden. Es liegen aber auch auf einzelnen Querschnitten in dieser Gegend je 2 oder 3 sehr gut ausgebildete polygonale Ganglienzellen mit guten Fortsätzen, die offenbar das Rudiment des Facialiskernes darstellen. — Die sensiblen Fasermassen und Kerne, aufsteigende Trigeminuswurzel mit Subst. gelatinosa (Fig. 9, n V), ventraler und dorsaler Akustikuskern, Deiterscher Kern, Fasern des N. acust. vestibularis sind — abgesehen von der früher beschriebenen allgemein matteren Färbung, die sich auch in dieser Höhe noch geltend macht — auf beiden Seiten in normaler Weise entwickelt.

Das Pyramiden-Brückenfeld dieses Querschnittes zeigt eine wohl in der Hauptsache durch die Aplasie in der Haube bedingte Verschiebung und Verwerfung der hier durchziehenden Fasermassen und eine etwas dürftigere Entwickelung der — ausserdem unregelmässiger angeordneten — linken Pyramidenbahn (vgl. Fig. 9, py sin. py dext.).

6. Querschnitt durch die Mitte der Brücke (vergl. Taf. III, Fig. 11 u. 12).

Abducens- und Facialiskern sind hier auf dem normalen wie abnormen Querschnitt verschwunden. Der motorische und sensible Trigeminuskern ist in unserem Falle sehr deutlich vorhanden, dazwischen die motorische Trigeminuswurzel (s. Taf. III, Fig. 11 n. V. s., n. V. m.). Das gesammte Haubengebiet macht aber einen erheblich dürftigeren Eindruck, als das normale; es ist niedriger, faserärmer, alles auf der linken Seite noch mehr als auf der rechten, sowie bisher. Auch hier zeigt schon die mikroskopische Betrachtung, dass dieser Fehler wieder vornehmlich auf Rechnung der Form. reticularis und ganz besonders auf die des hinteren Längsbündels kommt, das auch hier vollkommen fehlt (vgl. Taf. III, Fig. 11 bei * gegen Fig. 12). Die mikroskopische Untersuchung bestätigt diesen Sachverhalt. Auch die Pyramidenbahn ist auf dem vorliegenden Querschnitt links noch etwas dürftiger entwickelt, ebenso wie längs der ganzen bisher studirten Partie des Organs, aber die vorhandenen Fasern sind alle ordentlich gefärbt und scheinen normal dick zu sein.

In dieser Höhe hört auch der Unterschied in der allgemeinen Färbbarkeit des Gewebes bei dem kranken Organe auf oder wird wenigstens viel weniger auffällig.

7. Querschnitt durch hintere Vierhügel und Brücke. (Hiervon ist keine Abbildung gegeben).

Hier hören die bisherigen Unregelmässigkeiten des Querschnittes in der Hauptsache auf. Nur insofern ist das Bild asymmetrisch, als der linke Hirnschenkel sich noch nicht

zwischen den Brückenfasern aufgelöst hat, während rechts bereits breite Strahlen der letzteren ihn durchsetzten. Man sieht am linken Hirnschenkel leere Stollen; diese entsprechen den sogenannten accessorischen Schleifenbündeln (centrale Bahnen der motorischen Hirnnerven?) und zweitens wohl den zerstreuten Schleifenbündeln (centrale Bahnen für die sensorischen Hirnnerven?); ausserdem ist an dem linken Hirnschenkel noch die etwas dürftigero allgemeine Ausbildung wahrzunehmen, der wir durchweg auch in Bezug auf die Pyramidon begegnet sind.

In der Haubengegend finden wir kaum Abweichungen von der Norm. Die Kreuzung der Bindearme, die rothen Kerne, die laterale und mediale Schleifenschicht sind regelrecht vorhanden. Die Trochleariskerne beiderseits sind gut entwickelt, ihre Zellen wohl ausgebildet, auch die feinen Nervenfasern zwischen den Zellen in reichlicher Menge zu sehen, links vielleicht sogar dichter als rechts. Auch die nasale Trigeminuswurzel mit ihren zugehörigen Zellen ist an mehreren Querschnitten gut zu erkennen. Endlich ist hier auch das hintere Längsbündel ganz kräftig ausgebildet. Es ist dieses die einzige Stelle des ganzen Verlaufes, wo dieser charakteristische Zug von Nervenfasern an dem kranken Gehirn normale Grösse und Entwicklung zeigt. Vielleicht ist auch hier eine kleine Differenz zu Ungunsten der linken Seite vorhanden.

An einem etwas weiter nach oben zu, vor der Brücke durch Hirnschenkelhaube und Fuss geführten Querschnitt tauchen die hinteren Particen der Oculomotoriuskerne auf. Diese sind beiderseits vorhanden, reich an feinen Fasern, und besonders die lateralen Partien auch mit grossen runden Ganglienzellen, die einen bläschenförmigen Kern mit dunkelen Kernkörperchen tragen, ziemlich reichlich ausgestattet. Das hintere Längsbündel ist auch in dieser Fortsetzung des Mittelhirns noch gut und deutlich sichtbar. Oculomotoriuswurzeln sieht man hier noch nicht.

In der Haube sind alle Bezirke regelrecht angeordnet, die Formatio reticularis gut ausgebildet. Die nasale Trigeminuswurzel enthält links etwas zahlreichere Bündel als rechts. Im Fuss sind die kleinen Defecte linkerseits in gleicher Weise vorhanden, wie vorhin geschildert.

8. Querschnitt in der Höhe der vorderen Vierhügel. Vergl. Abbildungen Taf. IV. Fig. 13 u. 14.

Der möglichst in gleicher Höhe beide Hälften des Mittelhirns durchtrennende Querschnitt zeigt an dem kranken Organ wieder eine deutliche Asymmetrie insofern, als der linke Hirnschenkel schon von dem ihn umziehenden Tractus opticus an seiner unteren und äusseren Peripherie bedeckt ist, während der rechte sich ganz froi darstellt. Es hängt dies offenbar mit der allgemeinen mässigen Verkümmerung der gesammten Hirntheile vom proximalen Brückenrand bis zum Ende der Medulla obl. linkerseits zusammen. Diese dürftige Veranlagung hat auch eine geringere Längsentwickelung aller linken Mittel- und Nachhirntheile zur Folge, so dass der Tractus opticus auf der linken Seite distalwärts eher Platz gehabt hat, über den Hirnschenkel hinweg zu greifen, als auf der rechten Seite. — Es sei hier hinzugefügt (was an dem abgebildeten Querschnitt nicht sichtbar), dass das linko Corpus mammillare mit viel weniger kräftigem Relief an der Innenseite des linken Hirnschenkels sich heraushebt, als das rechte an der des rechten.

Man bemerkt an dem Querschnitte des linken Hirnschenkels, wie die langen Leitungsfasern des Fusses, die vom Grosshirn herabkommen, noch in zerstreuter Formation sich befinden, während sie auf der rechten Seite zu dem geschlossenen Zuge vereinigt sich darstellen, der das bekannte Bild des Hirnschenkelfusses gewährt.

Die wichtigsten Gebilde der Hirnschenkelhaube, die rothen Kerne, die obere und untere Schleife, die graue Substanz um den Aquaeductus, die den Vierhügel zusammen-

setzenden Gebilde scheinen, unter Berücksichtigung der nicht gleichen Höhe des Querschnitts in beiden Hälften, gleichmässig entwickelt zu sein und lassen nur ähnlich wie in der Med. obl. eine im Allgemeinen weniger satte Färbung wahrnehmen.

Eine deutliche Differenz ergiebt sich in der Gegend der Oculomotoriuskerne. Man erkennt hier schon bei makroscopischer Betrachtung auf der linken Seite, in der Gegend des centralen Kerns, eine helle, bläschenförmige Stelle (Fig. 13 bei *, mit der Lupe zu betrachten) von über Stecknadelkopfgrösse, die rechts fehlt. Die mikroscopische Untersuchung lehrt, dass diese Partie bedeutend ärmer an den feinen markhaltigen Nervenfasern, die diese Gegend auszeichnen, ist, als die gleiche Stelle rechterseits, und dass auch die Zahl der Ganglienzellen hier eine erheblich geringere ist. Uebrigens fehlen diese aber keineswegs und die vorhandenen sind auch ganz wohl gebildet, mit reichlichem Protoplasma, hellem, bläschenförmigem Kern mit Kernkörperchen, zahlreichen Fortsätzen und vielfach reichlichem Pigment. — Letzteres findet sich besonders reichlich an den Zellen des centralen Kernesbeiderseits, mehr noch links als rechts.

Vom dorsalen Kernabschnitt scheinen die medialen Partien auf beiden Seiten wenig zellenhaltig zu sein.

Das hintere Längsbündel ist in dieser Höhe wieder viel weniger gut entwickelt, als in der Höhe des Trochleariskernes. Rechts ist es zwar vorhanden, aber arm an kräftig gefärbten Faserquerschnitten, links ist es makroskopisch und bei schwacher Vergrösserung kaum sichtbar, bei stärkerer Vergrösserung sieht man aber spärliche Fasern in diesem..

Die Oculomotoriuswurzeln sind beiderseits gut ausgebildet und zeigen auch keine auffälligen Verschiedenheiten unter einander. Höchstens könnte man finden, dass die betreffenden Fasern links nicht so weit ausbiegen als rechts.

Ueber die zuletzt betrachtete Höhe hinaus wurde die Untersuchung des Gehirns an feinen Querschnitten nicht fortgesetzt. — Die makroskopische Betrachtung der Oberflächen, die mittelst einer Reihe von Schnitten durch die grossen Ganglien beiderseits blossgelegt waren, liess Asymmetrien oder sonstige Abweichungen nicht erkennen. — Es war also keine Aussicht, Differenzen in der Anordnung der vorhandenen Fasern oder Zellen noch nachweisen zu können.

10. Von Hirnnerven wurden untersucht beide Oculomotorii und der Nervus trochlearis dexter. — Die Stümpfe der Nn. faciales und hypoglossi waren leider bei der Zerlegung des verlängerten Markes und der Brücke in einzelne Scheiben und der weiteren Behandlung dieser Scheiben verloren gegangen. Es war versäumt worden, diese vorher zu isoliren und gesondert aufzubewahren. Die erwähnten Nerven zeigten in Bezug auf die Markhaltigkeit ihrer Fasern keinerlei Abweichungen von der Norm.

In dem Oculomotorius linkerseits lagen die Fasern aber an vielen Stellen weniger dicht als im rechten Ocul. und Trochlearis, vielmehr waren vielfache Aussparungen, aber nur von kleinem Umfange, vorhanden. Zeichen von Degeneration, Zerfall von Markscheiden, Kernwucherungen, Rundzellenanhäufungen im Perineurium oder dergl. waren aber nirgends wahrzunehmen. Es handelte sich auch hier um einfache Defecte, wenig ausgebreiteter Natur übrigens.

11. Untersuchung der atrophischen Zungenhälfte.

Die linke Hälfte der Zunge ist in ihrem vorderen Drittel etwa auf den dritten Theil, in ihrem hinteren Abschnitte etwa auf die Hälfte des Querschnittes der rechten Hälfte reducirt. Rechts sieht man die quergestreiften Muskelbündel der Norm entsprechend in verschiedenen Richtungen sich durcheinander flechten, vornehmlich verticale und hori-

zontale Bündel sich kreuzen, dazwischen auch quergeschnittene als Ausdruck der longitudinal die Zunge durchsetzenden Fasergruppen auftauchen.

Links sind nur die nach der Zungenoberfläche zu gelegenen Felder des (quer von der rechten nach der linken Seite durch die ganze Zunge geführten) Durchschnittes aus Muskelfasern gebildet, während die nach der Unterfläche der Zunge hin gelegenen Felder von ziemlich ausgedehnten Conglomeraten von Schleimdrüsengewebe eingenommen werden. Dieses Gewebe ist es, was dem Querschnitte bei makroskopischer Betrachtung die (oben beim Sectionsbericht) erwähnte gallertige Beschaffenheit verleiht. Auch auf dem Querschnitt der gesunden rechten Zungenhälfte sieht man nahe der Unterfläche an einer Stelle einen etwas grösseren Bezirk von Schleimdrüsengewebe besetzt, links hat dieser Bezirk eine vier- bis fünfmal so grosse Ausdehnung und bildet einen sehr beträchtlichen Antheil der geschrumpften verkleinerten linken Zungenhälfte.

Die linkerseits noch vorhandenen Muskelfasern sind histologisch gar nicht verändert. Sie haben die nämliche, sich kreuzende Anordnung wie rechts, die einzelnen Fibrillen haben den nämlichen Durchmesser, sie zeigen deutliche und vollständige Querstreifung. Von irgend welchem Zerfall der Fibrillen, Vacuolenbildung, Kernvermehrung oder sonstigen Veränderungen, wie man sie bei degenerativen Vorgängen in den Muskeln sieht, ist durchaus nichts zu sehen. Auch eine interstitielle Kernwucherung ist nirgends vorhanden. Es handelt sich auch hier um einfaches Fehlen der Muskelsubstanz. Zum Theil ist das Fehlende durch reichlicher entwickeltes Schleimdrüsengewebe ersetzt.

Feine Nervenfasern finden sich an mehreren Stellen des Querschnittes auch auf der atrophischen Seite. An Schnitten, die nach Weigert behandelt sind, findet man diese Nerven auch aus deutlich markhaltigen Fasern zusammengesetzt. Im Ganzen mögen die Nervenquerschnitte links spärlicher und dünner sein als rechts.

Fassen wir den pathologischen Befund unseres Falles, wie er im Vorhergehenden ausführlich dargelegt worden, noch einmal kurz zusammen, so ergiebt sich, dass die nachweisbaren Veränderungen auf diejenigen Gebilde sich erstrecken, die aus dem Mittel- und Nachhirnbläschen hervorgegangen sind, und sich ganz besonders im verlängerten Mark und distalem Brückentheil abspielen, während schon die Vierhügelgegend nur noch in geringem Grade in Mitleidenschaft gezogen ist. Wir sehen eine Dürftigkeit, ein Zurückgebliebensein der Entwicklung, die in gewissem Grade das gesammte in Betracht kommende Organ betrifft, die aber doch auf der linken Hälfte in ungleich stärkerem Maasse ausgesprochen ist.

Vor Allem sind es nun eine Reihe motorischer Kerne, die am Stärksten benachtheiligt sind: diejenigen des Hypoglossus, des Facialis und des Abducens. Dieser letztere ist am Schlimmsten weggekommen, weil hier beide Kerne fast völligen Mangel an Ganglienzellen aufweisen. Beim Hypoglossus und Facialis sind die linksseitigen Kerne auf's Schwerste alterirt, die rechten zwar auch zellenarm, aber doch noch mit normalen Ganglienzellen einigermaassen ausgestattet. Entsprechend den Zellen verhalten sich überall die Wurzeln der zugehörigen Nerven, soweit sie durch die Quer-

schnitte der Medulla und Brücke zu verfolgen sind, entweder ganz fehlend, oder spärlich entwickelt. — Weiter nach oben, dem Grosshirn zu, hört diese Verkrüppelung der motorischen Kernregionen auf, nur im linken Oculomotoriuskern findet sie sich in einer mässigen Stärke noch angedeutet. Nach abwärts, distal, dem Rückenmarke zu findet sich eine gleiche Andeutung vielleicht noch im linken Accessoriuskern.

Die sensiblen Kerne (Vagus, Glossopharyngeus, alle Acustieuskerne, Trigeminus, bei diesem auch der motorische Kern) sind an dem so ausgebreiteten Fehler ganz unbetheiligt.

Aber die Anomalie war nicht auf diese am Stärksten ergriffenen Antheile der nervösen Centralorgane beschränkt. Vielmehr zeigten noch dreierlei auf den Querschnitten gesondert erkennbare Gebilde sehr deutliche Verkümmerungen:

1. Das hintere Längsbündel. Dieses Organ fehlte auf beiden Seiten fast genau in dem nämlichen Verhältniss und in der nämlichen Ausbreitung, wie die Verkümmerung der motorischen Kerne sich erstreckte; ein neuer Hinweis auf die sehr innigen Beziehungen, die zwischen diesem charakteristischen Zug von Nervenfasern, und den motorischen Kernen des verlängerten Markes bestehen müssen.

2. Die reticulirte Substanz, die im Allgemeinen dürftig entwickelt sich zeigte, aber links noch bedeutend schwächer als rechts. — Uebrigens blieben hier wohl mehr die verbindenden Nervenfasermassen, als die Ganglienzellen hinter der Norm zurück. Jedenfalls waren die Zellen, die vorhanden waren, gut ausgebildet.

3. Die Oliven. Auch diese Organe befanden sich auf beiden Seiten nicht auf der normalen Höhe ihrer Ausbildung, auch von ihnen aber war die linke wieder viel stärker benachtheiligt als die rechte. Die feinere Untersuchung legte dar, dass es sich auch bei diesen Organen um einen quantitativen Defect der Bildung handelte. Wenigstens war, was überhaupt an Zellen vorhanden war, ganz gut ausgebildet, es war nur weniger da, als es der Norm entspricht.

Endlich mag noch hervorgehoben werden, dass auf der linken Seite nicht nur die nach den motorischen Hirnnervenkernen ausstrahlenden Fasern des Pyramidenstranges zu fehlen schienen, sondern dieser ganze Faserzug auch in dem distalen Theil der Medulla oblongata den Eindruck dürftiger Entwicklung machte.

In der Analyse der klinischen Erscheinungen (Seite 11 und 12) war auseinandergesetzt worden, dass das Verhalten unseres Falles während des Lebens ganz dem Bilde entsprach, wie es sich aus den von Moebius gesammelten Beobachtungen, und den späteren Veröffentlichungen von Kunn, Fr. Schulze, Bernhardt, Adolf Schmidt, Propoviei u. A. allmälig zu einer gewissen

Einheitlichkeit und Abgeschlossenheit herausentwickelt hat, soweit, dass Moebius sogar versucht hat, auch eine einheitliche pathologische Grundlage dafür vorauszusetzen, und es danach zu benennen.

Vergleichen wir nun in unserem Falle, dem ersten und bis jetzt einzigen, wo die Probe auf das Exempel gemacht werden konnte, Beides mit einander, so kann nicht geleugnet werden, dass die Vermuthung von Moebius eine glänzende Bestätigung gefunden hat. Wenigstens insofern, als den combinirten Hirnnervenlähmungen während des Lebens eine combinirte schwere Schädigung von Nervenkernen in genau entsprechendem Umfange gegenübersteht, erstere also durch letztere ihre völlig ausreichende Erklärung finden. Lediglich motorische Functionen waren gestört, lediglich motorische Kerne waren krank, sensible Erscheinungen wie sensible Organe waren normal. — Nur das interessante Phänomen des Mangels der Thränensecretion fand in den Hirnveränderungen wohl nicht eine eindeutige Erklärung. Man ist ja überhaupt noch im Unklaren darüber, von welchem Nervencentrum die Thränensecretion abhängig ist, auch Bernhardt, der diesen Defect 2 mal während des Lebens beobachtete, verschiebt die Erörterung dieser Frage auf eine spätere Zeit. Man weiss eigentlich nur oder glaubt aus einzelnen Beobachtungen schliessen zu dürfen, welche Nerven nicht zum Zustandekommen der Thränensecretion nothwendig sind. Dazu würden sowohl der Facialis (Bernhardt), wie der Trigeminus (A. Schmidt) gehören[1]). Mein Fall lehrt jedenfalls, dass Intactheit des peripheren Neurons des Trigeminus den Thränenmangel nicht ausschliesst. Denn am Trigeminusverlauf, nach oben wie nach unten, war keine Anomalie innerhalb des Gehirns nachzuweisen. Dagegen wäre vielleicht auf zwei pathologische Zustände in unserem Falle hinzuweisen, die auch beide Seiten betrafen: einmal das völlige Fehlen des hinteren Längsbündels und zweitens die dürftige Entwicklung der reticulirten Substanz — diese allerdings links weit mehr als rechts. Innerhalb jeder dieser nervösen Gebiete laufen nach der jetzt wohl von den meisten Hirnanatomen getheilten Meinung Fasern, die sensible Zellen mit motorischen (und secretorischen?) auf kurzem Wege in enge Verbindung setzen. Solcher Fasern wird es aber zur Auslösung der Thränensecretion wohl immer bedürfen.

Die Vermuthung von Moebius ist aber in unserem Falle noch kräftiger gestützt, als durch das blosse Nebeneinandervorkommen der sich deckenden klinischen und pathologischen Abweichungen. Man hat hervor-

---

[1]) Anmerkung während der Korrektur. Nach einer soeben im Separatabzug mir zugegangenen Abhandlung von Koester (Deutsches Archiv f. klin. Medicin. Bd. LXVIII. S. 552) soll Läsion des Knieganglions des N. Facialis aber auch Beschädigung der nächsten Umgebung des Facialiskernes Alteration der Thränenabsonderung zur Folge haben.

gehoben, dass der Befund einer Atrophie von Nervenkernen, selbst wenn er erhoben würde, noch keineswegs das primäre zu sein brauche, vielmehr erst secundär nach langdauerndem peripheren Muskelschwunde eingetreten sein könne. Dieser Einwand kann hier nicht erhoben werden. Denn wir finden ja die Kernveränderungen gar nicht allein innerhalb der nervösen Substanz vor, wir finden vielmehr eine wesentlich ausgebreitetere, in mässigem Grade die ganze Medulla betreffende, und einzelne ihrer Provinzen, insbesondere die Oliven, wieder bedeutend stärker betheiligende Entwicklungshemmung. Daraus muss mit Sicherheit geschlossen werden, dass es sich um einen primären Fehler des Centralorgans handelt, dessen nothwendige Folge die an den peripheren motorischen Organe sich kundgebenden Functionsstörungen sein mussten. Die mangelhafte Entwicklung der Oliven, besonders der linken, hat sich allerdings durch deutliche Symptome während des Lebens nicht verrathen. Vielleicht „noch nicht". Denn man muss immer bedenken, dass es sich um ein noch nicht zweijähriges Kind handelte, bei dem vielleicht mancherlei functionelle Mängel nicht zum Vorschein kamen, die später noch würden entdeckt worden sein. So war z. B. eine ganze Reihe von Fähigkeiten, die mit dem regelrechten Gehen, mit der Aufrechterhaltung des Gleichgewichtes beim Stehen und Gehen, guter Coordination von Bewegungen, feineren Nüancen der Sinnesempfindungen u. v. A. in inniger Beziehung stehen, bei dem Kinde gar noch nicht zu prüfen. Es war ja meistens nicht einmal zu verhältnissmässig viel einfacheren Actionen, dem Herausstrecken der Zunge z. B., zu bewegen. — Es war auch nicht völlig klar zu stellen, ob ein Nachschleppen des rechten Beines auf eine motorische Schwäche, oder auf Aengstlichkeit, Unbeholfenheit zurückzuführen war. So muss die Frage offen bleiben, ob die dürftige Entwicklung der linken Pyramidenbahn hier functionelle Beeinträchtigung zur Folge hatte. Spastische Erscheinungen waren bestimmt nicht vorhanden.

Nun entsteht aber die weitere Frage: hat Moebius auch darin Recht, dass er einen Nervenkernschwund annimmt, also einen Vorgang, wie er sich beim Erwachsenen im Verlaufe der Tabes, der progressiven Paralyse oder auch isolirt ereignen kann, entsprechend den schönen Beobachtungen von Westphal-Siemerling[1]) u. A.? Trifft die Bezeichnung infantiler Kernschwund für unseren Fall zu, sofern sie besagt, dass während des foetalen oder früh infantilen Lebens eine Noxe die nervöse Substanz getroffen hat, und zum Untergang der wesentlichen Elemente der motorischen Kerne geführt?

Ich glaube nicht, dass diese Auffassung durch den von mir erhobenen

---

1) Archiv f. Psychiatrie. Supplementheft zum 25. Band.

pathologischen Befund ohne Weiteres gestützt ist. Zwei Schlüsse lassen sich nach meiner Meinung mit voller Sicherheit über die Natur des krankhaften Processes aus ihm ziehen. Sie sind allerdings negativer Natur.

Erstens handelt es sich bestimmt nicht um einen im Fortschreiten begriffenen, und auch nicht um einen etwa erst vor kurzer Zeit (2 bis 3 Monaten) abgelaufenen Process. Denn in diesem Falle hätten wenigstens an einzelnen Stellen der Medulla obl., ins Besondere an den Nervenwurzeln, mittelst der Marchi-Methode doch frische degenerative Vorgänge nachweisbar sein müssen. Es wurden aber von sämmtlichen beschriebenen Höhen der Medulla obl. und Brücke, von den verschiedenen Regionen des Rückenmarks, von einzelnen Partien des Kleinhirns, von einer Anzahl Stellen der linken Centralwindungen eine grössere Menge von Schnitten nach dieser Methode untersucht, ohne dass auch nur an einer Stelle mehr als die auch in der Norm vorkommenden spärlich zerstreuten kleinen Schollen gefunden wurden. Auch diese waren im verlängerten Mark kaum vorhanden, zeigten sich nur hauptsächlich im Bereich der motorischen Wurzeln des Rückenmarkes. Es musste sich also ohne Zweifel um einen längst abgeschlossenen Process im Centralorgan handeln. Auch in dieser Beziehung stimmt also der Befund mit den von Moebius gemachten Voraussetzungen überein. Es spricht nichts dagegen, dass die ganze Erkrankung bereits auf die fötale Periode des Lebens zurückzudatiren ist. Und da die Anamnese in gleichem Sinne lautet, so dürfte die Diagnose auf eine angeborene und abgeschlossene Anomalie völllig ausreichend gestützt sein.

Zweitens ist aber aus dem anatomischen Befunde überhaupt nicht zu entnehmen, dass entzündliche, degenerative oder überhaupt krankhafte Processe an den Stellen sich abgespielt haben, wo die Verkümmerung der nervösen Substanz jetzt vorhanden ist. Irgend welche Trümmer vorhanden gewesener Zellen, irgend welche narbige Verzerrungen, pigmentirte Partien oder dergl. sind an keinem der Kernorte, die der Ganglienzellen ermangeln, ebenso wenig wie an den verkümmerten Gebieten der Längsbündel, der reticulirten Substanz, der Oliven, wahrzunehmen. Es handelt sich um einfache glatte Defecte.

Die Figur 15 Tafel IV stellt die Gegend der beiden Hypoglossuskerne in der Mitte der Med. obl. dar. Man sieht hier rechts einzelne ziemlich gut entwickelte grosse Zellen der medialen Partie des Hypoglossuskernes, während links (bei *) eine einfache leere Neuroglia ohne sonstige Formelemente den Ort des Hypoglossuskernes einnimmt. In der nämlichen Weise stellen sich die Kerndefecte überall dar, nur dass z. B. in der Gegend des Abducenskernes einige weite Gefässlumina innerhalb der leeren Neuroglia angetroffen werden. Aber ein Bild, wie es z. B. von Westphal-

Siemerling (l. c.) von den degenerirten Kernen der Tabiker und Paralytiker wiedergegeben worden ist, habe ich an keinem einzigen aller von den verschiedenen Hirnstellen gewonnenen Schnitte entdecken können, obwohl alle Höhen, der Med. obl. wenigstens, mit den verschiedensten Färbemethoden, Carmin, Nigrosin, Haematoxylin — ausser nach Weigert-Pal — behandelt worden sind. Also dass eine Zerstörung vorher bereits vorhandener Elemente in meinem Falle zu irgend einer Zeit des Lebens stattgefunden hat, geht aus der anatomischen Untersuchung derselben nicht hervor. Aber freilich auch nicht ohne Weiteres das Gegentheil. Denn, kann man einwenden, wenn die Zerstörung vor langer Zeit, noch während der foetalen Periode, stattgefunden hat, so können ja die Trümmer solcher Vorgänge, besonders bei dem lebhaften Wachsthum des kindlichen Gehirnes, längst wieder beseitigt sein und als leere Felder sich darstellen, wo vorher krankhafte Processe getobt haben können. — Dieser Einwurf dürfte für die Befunde, die wir an den verkrüppelten Kernen erhoben haben, nicht widerlegbar sein. Aber er kann kaum acceptirt werden für die übrige Medulla oblongata, abgesehen von den motor. Kernen, ganz besonders für die Olive. An diesem grossen Kerngebilde waren ja Defecte, die auf irgend welche krankhafte Vorgänge zurückschliessen liessen, überhaupt gar nicht da, hier — wie in mässigem Grade an dem ganzen verlängerten Mark — war einfaches Zurückbleiben der Entwicklung, unfertige Ausbildung, Aplasie oder richtiger Hypoplasie der Elemente Ursache der verkümmerten Beschaffenheit. Wollte man also einen degenerativen Vorgang während der Fötalzeit annehmen, so musste man sich ihn so vorstellen, dass dieser in den motorischen Kernen sich abgespielt hat und secundär zu dem dortigen krankhaften Vorgang eine allgemeine Verzögerung des Wachsthums in der ganzen Umgebung Platz gegriffen habe.

Es ist aber noch ein anderer Umstand, der für die primär-hypoplastische Natur der gesammten Vorgänge in unserem Falle spricht: das Verhalten der atrophischen Musculatur der Zunge. In einem durch Degeneration in den Centralorganen atrophischen Muskel findet man, wie Hitzig[1]) dargethan hat, noch Jahre nach Ablauf des centralen Processes Zeichen der degenerativen Muskelatrophie vor. Hiervon fand sich aber in unserem Falle keine Spur, es handelte sich auch hier um einfachen Defect, um Aplasie. Ganz ähnlich verhielt es sich in den untersuchten Nerven.

Mir ist es deshalb wahrscheinlicher, dass es sich in meinem Falle um ein völliges Fehlen der Ausbildung einer grossen Zahl peripherischer Neurone im Mittel- und Nachhirn und weiter von Neuronen zweiter Ordnung an eben jenen Stellen handelte. Die Ursache, welche dieser Aplasie zu

---

1) Berliner klin. Wochenschr. 1889. No. 28. Ueber spinale Dystrophien.

Grunde liegt, würde in unserem Falle die ganze linke Hälfte der fraglichen Gebilde in viel höherem Maasse benachtheiligt haben, als die rechte. Wenn diese Anschauung richtig ist, dann müsste allerdings die von Moebius gewählte Bezeichnung dieser Krankheit als Kernschwund verlassen werden, und man müsste dafür den Ausdruck Hypoplasie oder mangelhafte Entwicklung, kurz Kernmangel (Gangliopenie) wählen.

Was aber freilich die Ursache dieses merkwürdigen Entwicklungsfehlers anlangt, so bleibt diese in noch tieferes Dunkel gehüllt, als wenn wir eine entzündungserregende Noxe, welche von aussen durch den mütterlichen Organismus hindurch den Fötus getroffen und Krankheit der Centralorgane bewirkt hat, mit Moebius voraussetzen.

Jedenfalls würde die Pathogenese der Kernverkrüppelung, wenn es sich um Entwickelungshemmung handelt, in eine verhältnissmässig frühe Fötalzeit zu verlegen sein, denn schon beim 25 cm langen Fötus ist z. B. das hintere Längsbündel gut ausgebildet. Dass dabei die Beeinträchtigung des verlängerten Markes, wenigstens in Bezug auf die Hauptschädigung, einen geradezu systematischen Charakter hat, insofern lediglich motorische Organe sich betroffen zeigen, würde wohl mit unseren Kenntnissen über die Entwicklung des Centralorgans zu vereinigen sein. Es würde nur eine Analogie zu der zeitlich auseinander liegenden Entwickelung der sensiblen und motorischen grossen Leitungsbahnen sein, wenn auch die Anlage sensibler und motorischer Kerne innerhalb des verlängerten Markes zu verschiedenen Zeiten erfolgte. Die Entwicklungshemmung in unserem Falle müsste dann nach der Anlage der sensiblen Kerngebilde und vor oder zur Zeit derjenigen der motorischen in Scene getreten sein.

Aber mit der Annahme einer Entwickelungshemmung, einer Hypoplasie an gewissen Stellen des Centralorganes, würde unsere Krankheit in eine neue Beleuchtung rücken und eine grössere allgemein-pathologische Bedeutung beanspruchen. Wir würden sie dann anzureihen haben an eine grössere Kategorie angeborener krankhafter Zustände, von denen einige uns schon etwas genauer bekannt sind, zu denen andere gerechnet werden, ohne dass noch zwingende Beweisgründe diese Annahme zur Sicherheit erheben. Zu den ersteren gehören die merkwürdigen Fälle von „Atrophie des Cerebellums", die man in Verbindung mit der angeborenen Ataxie mehrfach angetroffen hat, sodann wohl auch diese letztere Krankheit selbst, zu den letzteren manche Fälle von Little'scher Krankheit und gewiss nicht wenige Fälle von angeborener Idiotie.

Es ist mir nicht zweifelhaft, dass die zukünftige methodische Hirnuntersuchung gerade über die Idiotie nach dieser Richtung hinzielende Aufklärungen bringen wird, wenn auch die anatomische Betrachtung unendlich schwierigere Aufgaben dabei vor sich hat, als sie uns bei der Betrachtung

der im Verhältniss zu jenen Gebieten doch immer noch viel einfacheren Gebilde des verlängerten Markes gestellt sind.

Alle bisher bekannten Fälle von angeborenem infantilen Kernmangel beziehen sich auf die das Auge bewegenden Organe, zu denen mehreremal die Läsion des Gesichts- und des Zungennerven sich hinzugesellt hat. Sollten nicht auch einmal andere motorische Gebiete des verlängerten Markes bei der allgemeinen Entwicklungshemmung betroffen werden können?

Obwohl mit einer gewissen Reserve, möchte ich doch vermuthen, dass einige Fälle meiner Beobachtung, die ich mir bisher durchaus nicht zu enträthseln vermochte, zu der hier abgehandelten Erkrankungsform zu zählen sein möchten, freilich mit einer wesentlich anderen „Localisation", als die bisher bekannten Fälle.

Ich erlaube mir, diese Beobachtungen im Anschluss noch mitzutheilen.

Beobachtung 2: $6^1/_2$jähriges Mädchen, aufgenommen am 12. Nov. 1885. Von Jugend auf zart, „schwer zu ernähren". Im Alter von $3^1/_4$ Jahren im Anschluss an eine Erkältungskrankheit starke „Verschleimung" im Halse und Beginn eigenthümlicher Zufälle, die in einer schweren Schlingstörung mit völliger Regurgitation aller Speisen bestanden. Immer häufigere Wiederholung dieser Zufälle, die schliesslich anhaltend wurden und zur Gefahr des Verhungerns führten. Jahrelange Schlundsondenernährung. Im Alter von 10 Jahren stellte sich geistige Apathie ein. Vom Anfang 1889 an öftere unerklärliche Fiebersteigungen; am 7. Februar d. J. Krämpfe, am 8. Februar 1889 Tod. Section (nervöse Centralorgane) negativ mit Ausnahme gewisser Veränderungen in der Medulla obl.

Das Mädchen ist das erste Kind einer Ehe zwischen nahen Verwandten. Mutter blühend und gesund, Grossmutter mütterlicherseits war nervös, litt sehr stark an Migräne. Vater des Kindes auch nervös. Pat. war von Geburt an zart und schwer zu ernähren, aber während der ersten Lebensjahre nie eigentlich krank. Nur hatte sie eine sehr grosse Neigung zu Schweissen, die, sobald etwas warmes Wetter war, sehr stark wurden. In einem solchen Schweiss begriffen, kam sie auf einer Ferienreise in einen sehr kühlen Raum. Darauf entwickelte sich ein starker Katarrh und 8 Tage später traten die gleich zu schildernden eigenthümlichen Zufälle auf, die von nun an nicht wieder sich verloren, bis zu dem im 10. Lebensjahr erfolgten Tod.

Schon von Geburt an war aber noch eine andere der Mutter sehr befremdliche Abnormität an dem Kinde bemerkt worden. Sie war vollkommen thränenlos. Bei keiner Gelegenheit, auch bei dem heftigsten Weinen und Schreien, vergoss sie auch nur einmal eine Thräne, so stark sie sich oft die Augen rieb.

Bei der Untersuchung des 6jährigen Mädchens im Jahre 1885 fand ich ein, seinem Alter ziemlich entsprechend entwickeltes Kind, aber von etwas gelblicher, ans Kachektische mahnender Gesichtsfarbe und mässiger Ernährung. Die Untersuchung der inneren Organe, Lungen, Herz, Unterleibsdrüsen, Nieren ergab keine Anomalien.

Aber die Sprache ist eigenthümlich verändert, deutlich näselnd, wie bei diphtherischer Gaumenlähmung. Beim Phoniren hebt sich die linke Seite des

Gaumensegels nur wenig. Endlich fällt eine leichte Irregularität, und besonders wechselnde Fülle des Pulses auf.

Die Anfälle nun, wegen deren die Mutter mich consultirte, und die damals also seit drei Jahren immer wieder kehrten, bestanden in einem Regurgitiren der Speisen beim Essen. Nachdem das Kind einige Bissen geschluckt hat, kommen diese in genau dem Zustande, in welchem sie verschluckt waren, wieder heraus, ohne Brechneigung, Uebelkeit, einfach durch antiperistaltische Bewegung.

Im Anfang trat die Erscheinung ganz selten auf, und kamen nur geringe Mengen der geschluckten Speisen wieder heraus. Nachdem die Sache einige Wochen gedauert, ging sie wieder vorbei und pausirte dann zunächst mehrere Monate. Allmälig aber kamen diese Zufälle immer häufiger und heftiger, so dass die Mutter nach fünfvierteljähriger Dauer (im Herbst 1883) eine ärztliche Autorität consultirte, die das Leiden als ein nervöses erklärte. Es wurde dann wieder auf einige Zeit besser, aber plötzlich kam das alte Leiden wieder und wurde immer hartnäckiger.

Im Herbst 1884 traten neue Erscheinungen dazu: Anfälle von heftigem Kopfweh mit Schwindel, starren Augen und Steifwerden der Glieder, einmal auch mit heftigem Schrei und Bewusstlosigkeit. Die Kopfschmerzen dauerten 2 bis 3 Stunden, das Kind hatte dabei einen rothen, aber kühlen Oberkopf mit Schweissausbruch daselbst; die Sprache war während des Anfalls erschwert. Diese Anfälle kamen aber nur selten, 2—3mal jährlich. Dagegen kamen die „Brechzeiten", wie die Mutter die Anfälle der Regurgitation beim Schlingen nannte, immer häufiger. Wenn die Kleine Flüssigkeiten während der Anfälle schluckte, so blieben diese, wie sie meinte, in der Höhe des Kehlkopfs „stecken" und dann gesellten sich Athembeschwerden hinzu; ein eigenthümlich stöhnendes, asthmatisches Exspiriren mit Stridor, den man bei der Auscultation des Rückens hören konnte. Nachher wurde ein bellender Husten, wie bei Kehlkopfstenose, hörbar. Alle Anfälle waren mit einer sehr hochgradigen „Verschleimung" in den Gaumentheilen verknüpft.

Vom Herbst 1885 an, wo ich das Kind zum ersten Male sah, wurden die Schlingbeschwerden völlig habituell. Es verging kein Tag mehr, wo die Speisen nicht in mehr oder weniger ergiebiger Weise zurückgegeben wurden, und es drohte mit der wachsenden Schwierigkeit der Nahrungsaufnahme geradezu die Gefahr des Verhungerns. Der Hausarzt hielt es für immer wahrscheinlicher, dass ein Speiseröhrendivertikel vorhanden sei. — Ich hatte bereits Schlundsondenernährung empfohlen.

Im Frühjahr 1886 suchte die Mutter einen auswärtigen (verwandten) Chirurgen auf, der das Divertikel mit Sicherheit ausschloss und einen Speiseröhrenkrampf annahm, auf nervöser Basis. Aber alle Nervina, Seeaufenthalt u. s. w. waren völlig fruchtlos. Im Frühjahr 1889 war die Kleine am Verhungern und wog, 8 Jahre alt, $10^1/_2$ Kilo! — Nun wurde mit der Sondenernährung begonnen, die sofort ein sehr günstiges Resultat ergab. Das ganz elende und verfallene Kind erholte sich rasch, wurde frisch und kräftig, konnte wieder zur Schule gehen. 1 Jahr später wog sie $22^1/_2$ Kilo. — Aber freilich aufhören durfte man nicht mit der Sondenernährung. Denn die Fähigkeit, zu schlingen, stellte sich nicht wieder ein. $1^3/_4$ Jahre lang wurde die Sonde alltäglich eingeführt. Sobald die Kleine weniger Nahrung bekam, traten Zustände grosser geistiger Schwäche ein.

Am 4. December 1888 sah ich die Kleine zum zweiten Male. Sie sah ganz elend, mager und kachektisch aus. Die Haut war trocken, von graugelblicher Färbung, Augen matt, alle Bewegungen kraftlos.

Ich konnte wieder eine — jetzt hochgradige — Lähmung der linken Gaumenhälfte feststellen. Jetzt aber war auch eine ganz deutliche Atrophie des Gaumensegels

vorhanden. Die Stimme heiser. Bei der Inspiration liess die Kleine Töne hören, als ob die Glottiserweiterer gelähmt wären.

Ein Versuch, durch Einwirkung der Kathode am Halse Schlingbewegungen auszulösen, wurde mit einer krampfhaften Regurgitation von Schleim und bedrohlichen Athemstockungen beantwortet, so dass der Versuch sofort abgebrochen werden musste.

Trotz Fortführung der Sondenernährung verfiel aber das Kind mehr und mehr. Im Januar 1889 traten mehrfach einzelne Fieberattacken mit Kopfschmerzen, Schwindel und starkem Durchfall ein —, ohne dass an Lungen oder anderen inneren Organen eine Ursache nachweisbar war. In einem derartigen Fieberanfall, der sich noch mit Convulsionen verband, ging das Kind zu Grunde.

Die Section der nervösen Centralorgane wurde gestattet. Grobe Veränderungen wurden an ihnen nicht gefunden. Die Autopsie wurde ziemlich spät nach dem Tode gemacht, die Härtung gelang wohl deshalb nicht sehr gut; doch machte ich von der Mitte der Medulla oblongata nach der Erhärtung in Müller'scher Lösung einige vorläufige Schnitte, die mit Nigrosin und Carmin gefärbt wurden. Wegen Brüchigkeit des Präparates gelangen nur einige Schnitte leidlich; die Nigrosinfärbung, der diese unterworfen wurden, war aber schlecht. Einige Schnitte wurden mit Carmin gut gefärbt, doch waren diese wieder unvollständig. — Das Präparat selbst wurde aufgehoben, um später (ich war damals anderweit sehr in Anspruch genommen) genauer untersucht zu werden. Es ist aber leider (bei mehrfachen Umräumungen, die aus äusseren Gründen erfolgen musten) verloren gegangen.

So kann ich zu meinem Bedauern über die anatomischen Veränderungen, die diesem sehr merkwürdigen Falle zu Grunde gelegen haben, nur sehr unvollständig und auf wenige unvollkommene Präparate gestützt, Auskunft geben.

Es finden sich in diesen spärlichen, mir noch vorliegenden Querschnitten des verlängerten Markes dreierlei Anomalien, die wenigstens so viel beweisen, dass die Medulla oblongata nicht in normalem Zustande war.

1. Die Hypoglossuskerne beiderseits zeigten spärliche und dürftig entwickelte Ganglienzellen, wenn diese auch an keinem Schnitte gänzlich fehlten.

2. Die Formatio reticularis war zellarm und wohl auch ärmer an Nervenfasern als normal.

3. Es gelang an keinem Schnitte, den Nucleus ambiguus aufzufinden, obwohl die Orte, wo er hätte liegen müssen, im Bereiche der betreffenden Schnitte vorhanden waren.

4. An mit Carmin gefärbten Präparaten sah man in der Olivenzwischenschicht das dort liegende Gewebe sich kreuzender und querdurchschnittener Nervenfasern durchsetzt von eigenthümlichen, unregelmässig gestalteten (mit Carmin roth gefärbten) Einsprengungen. Diese bestanden, wie stärkere Vergrösserungen zeigten, aus einer homogenen (grauen?) Grundsubstanz mit dazwischen liegenden Zellen. Ob hier eine Heterotopie grauer Substanz oder ein sklerotischer Vorgang vorlag, lässt sich nicht mehr beurtheilen. Ich habe in Fig. 16 und 17, Taf. V, eine Photographie dieser Einsprengungen wiedergeben lassen. Man bemerkt, wie hier links, von der Raphe bei a, Fig. 16, graue Massen vorhanden sind, die normaler Weise da nicht vorkommen. In Fig. 17 sieht man bei stärkerer Vergrösserung die zellhaltige Masse zwischen den Sonnenbildchen der Nervenquerschnitte eingesprengt.

Es konnte nach der ganzen Krankengeschichte wohl nicht zweifelhaft sein, dass hier eine schwere Störung in denjenigen Centralapparaten vorliegen musste, welche den regelmässigen Ablauf der unwillkürlichen motorischen Functionen beim Schlingen, der automatischen und reflektorischen

Vorgänge beim Athmen und Husten zu bewirken haben. Weitere Störungen wiesen auf mangelhaftes Functioniren gewisser Gefässnervencentren hin, darunter waren die Anfälle von Kopfschmerz mit Schweissausbruch an der Kopfhaut, mit Schwindel und Convulsionen zu rechnen.

Mit einer Reihe der bisher bekannten Fälle von „Kernmangel“ verknüpft unseren Fall wenigstens eine krankhafte Erscheinung: der Thränenmangel. Dieser aber wurde von der frühesten Kindheit an beobachtet. So wird es nicht gewagt erscheinen, wenn wir auch die erst später zur Beobachtung gelangten krankhaften Phänomene auf eine ursprünglich krankhafte Veranlagung der nervösen Centralorgane beziehen. Die beiden folgenden Beobachtungen an den Geschwistern unserer Patientin werden das weiter bekräftigen.

Alles weist auf das verlängerte Mark hin. Diesmal aber sind es nicht die uns aus den bisherigen Beobachtungen geläufigen Nervenkerne, um deren Läsion es sich handeln kann. Vielmehr weist alles auf die Beeinträchtigung der motorischen Antheile des Glossopharyngeus und Vagus (Hypoglossus, Facialis?) hin.

Ein sicherer Beweis einer anatomischen Läsion der hier in Frage kommenden Kerngebilde ist in Folge der sehr lückenhaften anatomischen Untersuchung nicht zu liefern. Immerhin ist es bemerkenswerth, dass ganz zweifellose Anomalien in der Medulla oblongata vorhanden waren. Das Progressive in unserem Falle beruht nicht sowohl in einem Hinzutreten wesentlich neuer Erscheinungen zu dem Bilde, das schon das 3jährige Kind dargeboten hatte, sondern nur in dem allmäligen völligen Erlahmen der von vornherein geschädigten nervösen Apparate.

Sehr bemerkenswerth ist es aber, dass diese ganz ungewöhnliche Störung noch zwei andere Kinder derselben Familie betraf, wie die folgenden Krankengeschichten zeigen sollen.

Beobachtung 3. Siebenjähriges Mädchen aufgenommen 23. November 1889. Schwester der vorigen. Im 6. Lebensjahr Beginn von Anfällen von Schlingstörungen genau des gleichen Charakters wie in Beob. 2. Von Geburt an thränenlos. Unter Besserung und Verschlimmerung zieht sich die Erkrankung zwei Jahre lang hin bis zu tiefer Erschöpfung. Aehnliche Terminalerscheinungen wie bei der Schwester. Tod im Herbst 1890.

Die jüngere Schwester der vorigen, 1882 geboren, war wie jene von Geburt an thränenlos. Ueber den Verlauf des frühen Kindesalters habe ich mir nichts notirt. Sie begann im Herbst 1888 Beschwerden bei der Nahrungsaufnahme zu bekommen, die ebenso wie bei der älteren Schwester in einem Zurücktreten der eben verschluckten Bissen bestanden. Es gelang dem Kinde noch bis Ende October 1889 alle Speisen herunter zu würgen, aber sehr häufig nur unter Anwendung grosser Energie seitens der Mutter. — Seitdem aber bringt sie alle Speisen, feste wie flüssige, alsbald nach dem Beginn des Schlingaktes wieder heraus.

Am 23. November 1889 sah ich das Kind zum ersten Male. Es bot bereits den-

selben kachektischen Habitus, wie die Schwester in ihren letzten Lebensmonaten. Sprache näselnd, Husten klanglos, matt, beim Inspiriren tönendes Ziehen wie bei Glottislähmung, schweres Athmen. Die Sensibilität gegen Berührungen beider Gesichtshälften wie der gesammten Mundhöhle ist überall vollständig intact. Hochgradige Lähmung des rechten Gaumensegels. Es wird Galvanisation (des Sympathicus) und Strychnin in Gestalt von subcutanen Injectionen verordnet. Bis Februar 1890 ging es etwas besser. Von da an verschlimmerten sich die Anfälle von Regurgitation wieder. Einmal trat eine Art Krampfanfall, allgemeines Steifwerden mit Hintenüberstreckung des Kopfes ein. Im April 1890 Fieber mit Delirien und öfteren Hirnkrämpfen. Während der Fieberanfälle vermochte sie gut zu schlingen. Von Anfang Mai an aber trat völlige Unfähigkeit in normaler Weise sich zu nähren auf. Das Kind wurde ganz elend, sah immer schlechter aus, verlor allen Lebensmuth. Es wurde nunmehr Massage längs beider Seiten des Halses verordnet. Dies bekam dem Kinde; sie fing wieder an besser zu schlingen und konnte im Sommer 1890 nach Reichenhall gehen, wo sie sich etwas erholte. Nach der Rückkehr stellte sich aber am 15. August wieder Fieber ein mit Krampfanfällen, grosser Schwäche der Oberextremitäten und Varoequinusstellung der Füsse. Nacken schlaff. Automatische Schling- und Saugbewegungen.

Nicht lange nachher verschied das Kind, ohne dass ich es nochmal zu sehen Gelegenheit hatte. Hier wurde keine Section gemacht.

Beobachtung 4. Dritte jüngste Schwester der beiden Patientinnen von Beob. 2 und 3, von mir nur einmal im Mai 1890 gesehen. Geboren 1884. Sie ist das dritte Familienglied, dem die Thränen von Geburt an vollständig fehlen.

Dieses Kind ist, wie die beiden andern, auch von dem Leiden des erschwerten Schlingens heimgesucht; aber viel leichter, als die beiden anderen, und nur in rudimentärer Weise. Von Zeit zu Zeit sagt sie einmal: jetzt geht es nicht herunter, man hört dann ein Kollern im Leibe, die Speisen kehren in den Mund zurück, aber es gelingt dem Kinde jedesmal, sie nachher doch noch hinabzuschlucken.

Von dieser Patientin habe ich nachträglich in Erfahrung gebracht, dass sie am Leben geblieben ist, zur Zeit an Astigmatismus leidet, und total farbenblind ist.

Die Krankengeschichten über dies ganz merkwürdige familiäre Leiden in den drei erwähnten Fällen sind ja recht lückenhaft, da ich die kleinen Patientinnen nur ganz sporadisch und ausser in den letzten Krankheitswochen nur in der Sprechstunde zu sehen Gelegenheit hatte, die Schilderung des Krankheitsverlaufes im ersten Falle verdanke ich der Mutter. Immerhin gewähren sie eine gewisse Vorstellung von höchst wahrscheinlich angeborenen Schwächezuständen innerhalb automatischer Centren der Medulla, die man primär nur höchst selten antrifft, besonders im Kindesalter. Ich habe Analoges in der Literatur noch nicht beschrieben gefunden. — Es kommen ja ähnliche Symptomencomplexe als Nachkrankheiten von Infectionskrankheiten, besonders nach Diphtherie, vor, aber da ist der Ausgangspunkt doch immer peripherisch. Wir begegnen ihnen im höheren Alter als Theilerscheinung der Glossobulbärparalyse — aber auch damit haben die hier beschriebenen Zustände doch höchstens Verwandtschaft. Lippen und Zunge blieben hier durch die ganze Krankheit hindurch verschont.

Vom höchsten Interesse ist der Umstand, dass hier die identische

Erkrankung drei hintereinander geborene Kinder der nämlichen — blühenden, gesunden, in äusserlich denkbar günstigsten Verhältnissen lebenden, allerdings nahe verwandten — Eltern befallen hat; und in allen drei Fällen mit dem bizarren Defect des angeborenen völligen Mangels der Thränensecretion verbunden gewesen ist[1]).

Alles das rechtfertigt vielleicht den Gedanken, dass diese Fälle dem allmälig wahrscheinlich zu immer grösserer Bedeutung sich herausgestaltenden Gebiete der durch die erste Beobachtuug illustrirten Hemmungen der Entwicklung gewisser Partien des nervösen Centralorganes angehören. Aber auch wem diese Anschauung nicht plausibel erscheint, wird wohl nicht ohne Interesse von den bemerkenswerthen Erkrankungen Kenntniss nehmen.

Erklärung der Tafeln.

Auf den Tafeln I—IV finden sich, immer übereinander angeordnet, die Durchschnitte durch die verschiedenen Höhen der Medulla oblongata etc. von zwei Kindergehirnen. Das obere Bild (Figg. 1, 3, 5, 7, 9, 11, 13) stellt jedesmal den Querschnitt durch das kranke Gehirn des Falles I dar, während das untere (Figg. 2, 4, 6, 8, 10, 12, 14) den Querschnitt des gesunden Gehirnes eines dem Falle I fast gleichaltrigen an Masern gestorbenen Kindes vergegenwärtigt. Die Querschnitte des normalen Kindergehirnes sind möglichst genau von derselben Höhe entnommen, von der diejenigen des kranken stammen, so dass ein möglichst genauer Vergleich zwischen dem abnormen und normalen Verhalten angestellt werden kann. — Alle Schnitte sind möglichst gleichmässig nach Weigert-Pal behandelt und gefärbt.

Tafel I. Fig. 1 (abnorm), Fig. 2 (normal): Höhe des unteren (distalen) Drittels der Medulla oblongata.

Fig. 1. n. x. sin. Kern des linken Nervus vagus, n. x. dext. Kern des rechten N. vagus. n. xii. Kern des Nervus hypoglossus. * Gegend, wo der linke Hypoglossuskern liegen sollte. ** Gegend des (fehlenden) hinteren Längsbündels, V. die gut entwickelte aufsteigende Trig.-Wurzel. ol. sin. die ganz dürftig entwickelte linke Olive. py. sin. die schwächer entwickelte linke Pyramide.

Fig. 2. n. xii. Kern des Hypoglossus, durch ein deutliches Relief erkennbar. f. hinteres Längsbündel, schön entwickelt. py. linke Pyramide.

Man erkennt beim Vergleiche beider Abbildungen, wie die gesammte Medulla des kranken Kindes in der Entwicklung zurückgeblieben, wie aber ganz besonders die linke Hälfte schwächer ausgebildet ist, der Hypoglossuskern ganz fehlt, die Fibrae arcuatae internae und die Formatio reticularis sehr wenig vortreten, das hintere Längsbündel kaum angedeutet ist. — Die sensiblen Bahnen haben wenig gelitten. Die Kerne der Hinterstränge, die Kerne der Nervi vagi, die Trigeminuswurzeln mit zugehöriger gela-

---

[1]) Die Tragödie dieser Familie ist damit noch nicht einmal abgeschlossen. Der älteste Sohn ist normal, aber sehr mässig begabt. Jetzt Landwirth, zum Militärdienst nicht tauglich befunden. Die vierte Tochter leidet an schwerer Knochentuberculose. Der jüngste Knabe ist im Allgemeinen normal, aber trägt Schienen wegen doppelseitigen Klumpfusses.

tinöser Substanz sind am kranken Querschnitt kaum weniger gut ausgebildet als am gesunden.

Fig. 3 (abnorm), Fig. 4 (normal). Schnitthöhe: Mitte der Med. obl. F. s. Solitärbündel (Glossopharyngeus-Vagus-Wurzel) n. xii. Kern des Hypoglossus. * Stelle, wo der Hypogl.-Kern fehlt. ** Stelle, wo das hintere Längsbündel fehlt. V. aufsteigende Trigeminuswurzel.

Sofort fällt die Zurückgebliebenheit der gesammten Medulla und besonders der linken Hälfte des Organs in Fig. 3 auf. Neben dem Hypoglossuskern und dem hinteren Längsbündel mangelt auch die Faserung der Formatio reticularis links beinahe ganz. Olive und Pyramide gleichfalls schwächer entwickelt. Dagegen sind die sensiblen Partien, die Vaguskerne, die Solitärbündel, die Trigeminuswurzeln in normaler Weise entwickelt.

Tafel II.

Fig. 5 und 6. Abnormer und normaler Querschnitt in der obersten (proximalen) Etage der Medulla oblongata.

n. vi. Kern des Abducens, n. vii. Kern des Facialis, c. tr. corpus trapezoideum, V. aufsteigende Trigeminuswurzel. viii. Nerv. acustic. f. hinteres Längsbündel, p. unterste (distalste) Brückentheile. * Einsenkung an der Stelle, wo der Abducenskern liegen sollte. ** Gegend, wo der Facialiskern liegen sollte.

Die Verkümmerung der Medulla praesentirt sich hier im Vergleich mit der Norm besonders hochgradig. Die Höhe des Querschnitts von der dorsalen Spitze der Olive bis zum Boden des 4. Ventrikels ist links beinahe auf die Hälfte der Norm reducirt. Rechts ist die Aplasie nicht ganz so stark, doch fehlt auch hier das Relief des Abducenskerns fast ganz. Die Gegend des Facialiskernes (Fig. 5) ist links dorsal vom Corp. trapezoideum, einwärts vom Trigeminuskern ganz leer, während rechts doch noch das Feld des Kernes vorhanden ist (n. vii). An dem normalen Querschnitt sieht man Alles in guter Ausbildung.

Völliges Fehlen der Längsbündel, Verkümmerung der Formatio reticularis.

Fig. 7 und 8. Querschnitte in der Höhe des untersten Brückentheiles. n. vi. Kern des Abducens, g. n. f. Knie des Nervus facialis, f. hinteres Längsbündel, n. vii. Gegend des Facialiskernes. V. aufsteigende Wurzel des Trigeminus. viii. N. acusticus.

Alle diese Organe, an dem normalen Querschnitte deutlich sich abhebend, sind an dem Querschnitt der abnormen Med. obl. verkümmert. * Gegend des Abducenskernes, eingesunken, ** Gegend des Facialiskernes links.

Dagegen sind die sensiblen Bestandtheile der Med. auch am kranken Organe gut ausgebildet, sowohl Trigeminuswurzel und Acusticus, wie centraler und dorsaler Acusticuskern.

Tafel III.

Fig. 9 und 10. Schnitte in der Höhe der Mitte der Brücke, des Austritts des N. trigeminus.

g. vii. Knie des Nerv. facialis, n. V. aufsteigende Wurzel und sensibler Kern des Trigeminus, l. Schleife, c. tr. Corpus trapezoideum, V. austretender Nerv. Trigeminus, py. sin. linke Pyramide, py. dextr. rechte Pyramide, n. vi. Abducenskern, f. hinteres Längsbündel.

Man erkennt, wie auch auf diesem Querschnitt das Kerngebiet der motorischen Hirnnerven, einschliesslich der Formatio reticularis und des hinteren Längsbündels ganz leer ist. Der Querschnitt, namentlich auf der linken Seite, dadurch ganz verschoben. Gut erhalten erscheint aber die Schleife, ebenso wie die übrigen sensiblen Gebiete. Die linke Pyramide hier auffällig faserarm, zum Theil wohl nur verschoben.

Fig. 11 und 12. Querschnitte durch das oberste Drittel der Brücke.

n. V. s. sensibler, n. V. m. motorischer Trigeminuskern, l. Schleife, f. hinteres Längsbündel, * Stelle, wo das hintere Längsbündel fehlt.

Die Verkümmerung (Fig. 11) ist hier weniger hochgradig, erstreckt sich auf das Gebiet der hinteren Längsbündel und der Formatio reticularis. Trigeminuskerne (auch motorischer!) gut, Schleife ziemlich gut entwickelt.

Tafel IV.

Fig. 13 und 14. Querschnitte durch das vordere Vierhügelpaar vom abnormen und normalen Gehirn.

Fig. 13. f. die schwach angedeutete Contour des hinteren Längsbündels rechts. * eine (am Besten mit der Lupe zu erkennende) hellere Stelle im linken Oculomotoriuskern, die bei stärkerer Vergrösserung arm an Fasern und auch ärmer an Zellen ist, als rechts.

Fig. 14. Im Gegensatz zu Fig. 13: f. schön entwickeltes hinteres Längsbündel, n. iii. Stelle des ventralen Theils des Oculomotoriuskernes.

Fig. 15. Gegend der Hypoglossuskerne von Fall I aus der Mitte der Med. oblong. (Vergr. etwa 50fach, Karminfärbung). n. xii. Kern des rechten Hypoglossus mit theilweise dürftig entwickelten, aber doch deutlich ausgeprägten Ganglienzellen.

* Dieselbe Stelle links, ein einfaches leeres Gliafeld darbietend.

ventr. 4. Ventrikel mit seiner Epithelauskleidung.

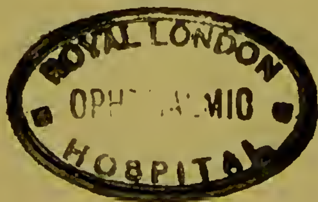
Tafel V.

Fig. 16. Querschnitt durch die Olivenzwischenschicht in der Höhe der Mitte der Medulla obl. von Fall II. r. Raphe, a.a. die abnormen Einsprengungen grauer Masse (Glia?) zwischen die weisse Substanz dieses Feldes.

Vergrösserung circa 50fach.

Fig. 17. Theil der in der vorigen Figur abgebildeten Stelle bei stärkerer Vergrösserung (250fach), c. c. Zellen von runder oder ovaler Gestalt, die der grauen Einsprengung angehören, n. Querschnitte von Nervenfasern (Sonnenbildchen).

Die Photographien zu den von Meisenbach Riffarth u. Co. hergestellten Tafeln verdanke ich meinem Assistenten, Herrn Dr. Salge.




n.X.sin.
n.X.dext.
*
**
v
n.XII.dext.
ol.sin.
py.sin.

Fig. 1

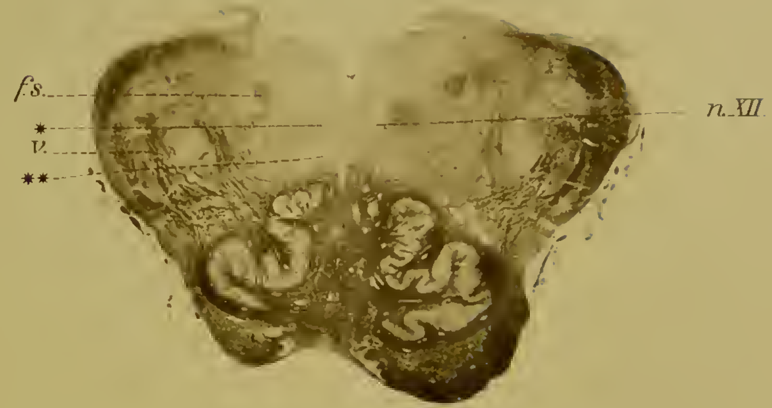
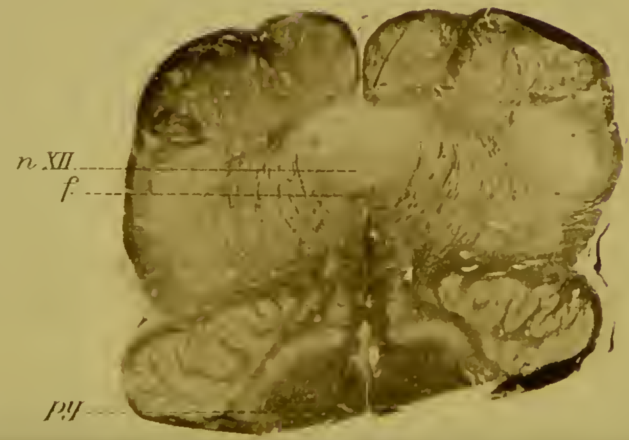

f.s.
*
v.
**
n.XII.

Fig. 5


n.XII.
f.
py.


f.s.
n.XII.

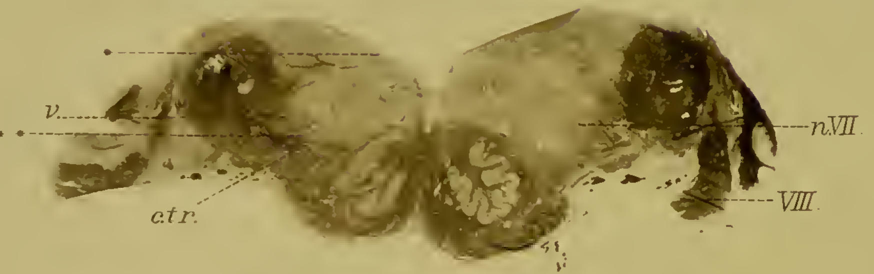


Fig. 5.

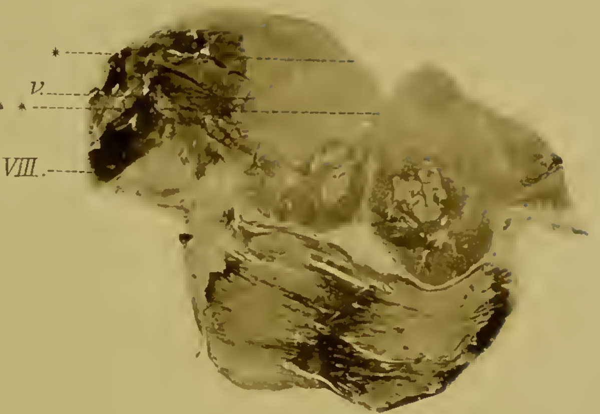


Fig. 7.

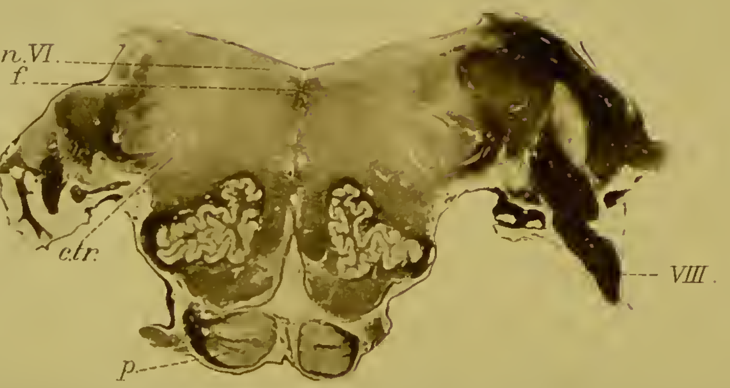


Fig. 6.



Fig. 8.

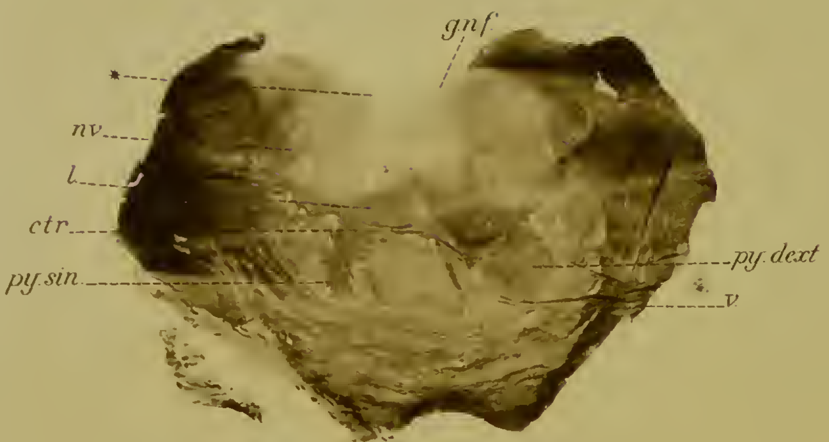


Fig. 9

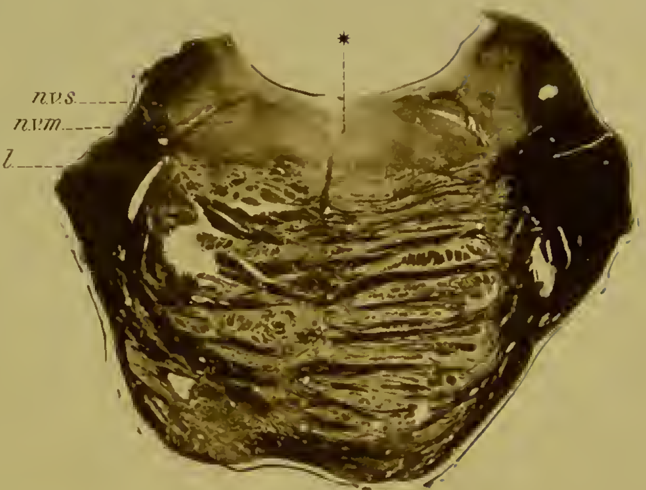


Fig. 11



Fig 10



Fig 12



Fig. 13.



Fig. 14.

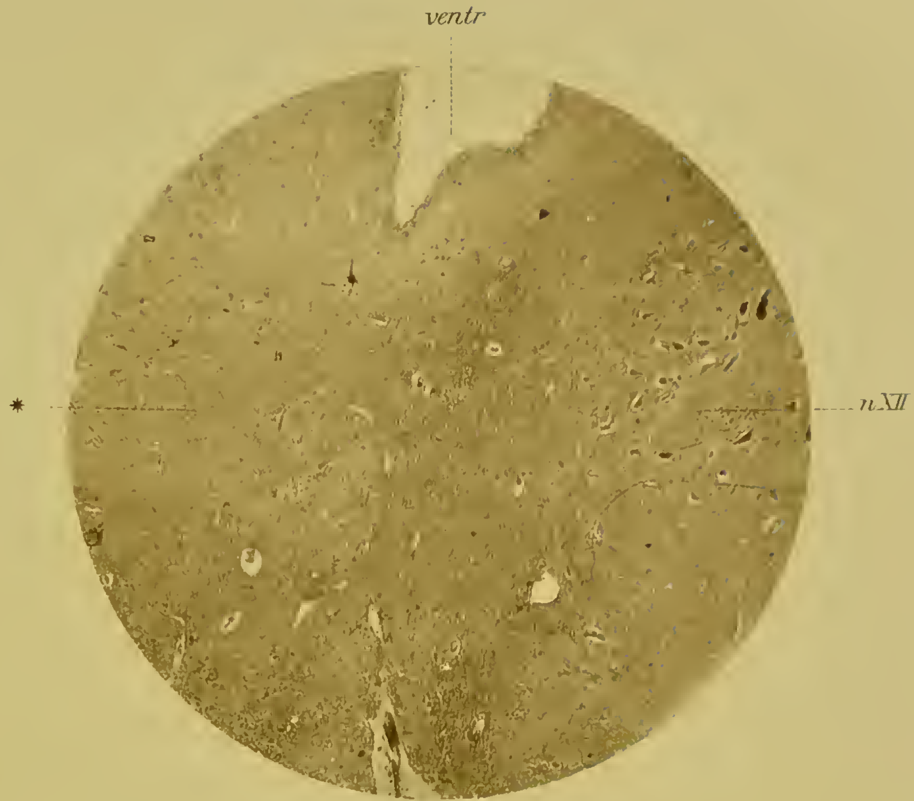


Fig. 15.

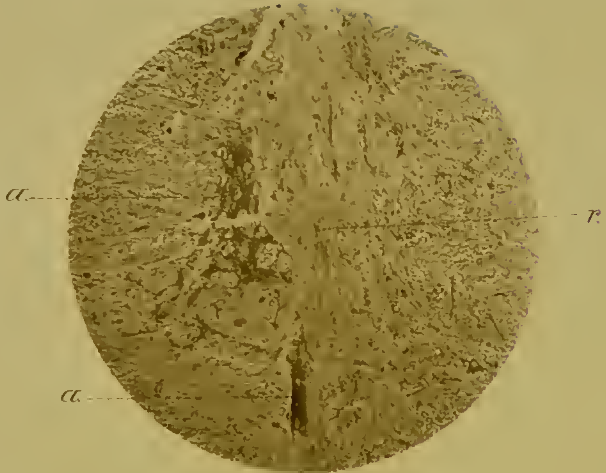


Fig 16.

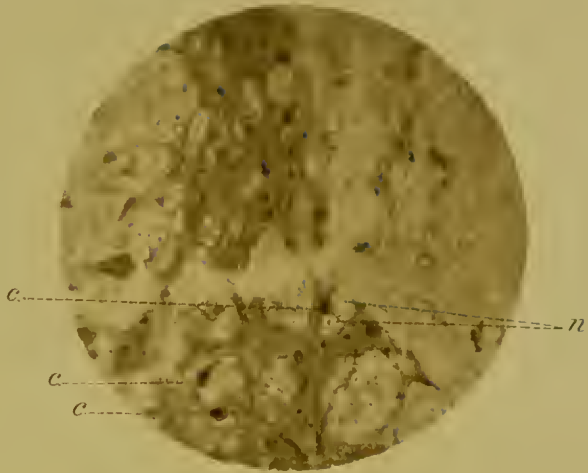


Fig 17.